الجمهورية العربية السورية

رئاسة الجمهورية

هيئة الموسوعة العربية



الموسوعة الطبية المتخصصة



المجلد الثاني عشر

الأمراض العصبية

الجمهورية العربية السورية
رئاسة الجمهورية
هيئة الموسوعة العربية



الموسوعة الطبية المتخصصة

المجلد الثاني عشر

الأمراض العصبية

بسم الله الرحمن الرحيم

الزملاء الكرام

يسعدني مع تقديم هذا الجزء الثاني عشر من الموسوعة الطبية المتخصصة للزملاء الكرام أن أرحب بتسمية الأستاذ الدكتور محمود السيد مديراً عاماً للموسوعة العربية خلفاً للأستاذ الدكتور عزيز شكري رحمه الله، وأرجو له التوفيق لتستمر الموسوعة في عهده بالتقدم والنمو وهو المعروف بجديته في العمل وحرصه الكبير على اللغة العربية وكل ما يؤدي إلى ازدهارها والتمكين لها.

تختلف الكتابة في أمراض هذا الجهاز عن الكتابة في غيره من أجهزة الجسم لتشعبها واختلاط أعراضها وتداخلها بعضها في بعض. وأحسب أن الزملاء الذين كتبوا أبحاث هذا الجزء قد ذللوا الكثير من الصعوبات بعرض الأبحاث بأسلوب مبسط ما وسعهم ذلك؛ وأرجو أن يفيد منه الزملاء المهتمون بمعرفة هذا الاختصاص وأن يجدوا فيه بغيتهم بسهولة ويسر.

قرأ أبحاث هذا الجزء ونقحها الزميل الدكتور أنس سبح ودققها الزميل الأستاذ زياد درويش. فلهما جزيل الشكر، والشكر كذلك لكل العاملين في الموسوعة بدءاً من الأستاذ غسان صندوق إلى قسم التدقيق اللغوي وقسم الإخراج والعاملين في القسم الطبي فقد بذلوا جميعهم الجهد الكثير لإخراج هذا العمل على أقرب ما يكون من الكمال.

نسأل الله التوفيق

رئيس الموسوعة الطبية المتخصصة
الأستاذ الدكتور إبراهيم حقي

التشريح الوظيفي للجملة العصبية والشذوذات الخلقية

يوسف مخلوف

أولاً- جوانب من التشريح الوظيفي:

١- أقسام الجملة العصبية:

تقسم الجملة العصبية - لأغراض وصفية - إلى قسمين رئيسين: الجملة العصبية المركزية central nervous system التي تتكون من الدماغ والنخاع الشوكي، والجملة العصبية المحيطية peripheral nervous system التي تتكون من الأعصاب القحفية والأعصاب الشوكية والعقد المرتبطة بها.

تتألف الجملة العصبية المركزية من خلايا عصبية قابلة للتنبيه ومزودة باستطالات، تسمى هذه الخلايا عصبونات neurons، ويدعمها نسيج متخصص يسمى الدبق العصبي neuroglia. تسمى الاستطالات الطويلة للخلايا العصبية محاوير (ف = محوار) axons أو ألیافاً عصبية nerve fibers.

تنتظم الجملة العصبية المركزية في مادتين: سنجابية، وبيضاء. تتألف المادة السنجابية gray matter من أجسام الخلايا العصبية، وتتألف المادة البيضاء white matter من ألياف عصبية.

وفي الجملة العصبية المحيطية تنقل الأعصاب القحفية والشوكية - التي تتكون من حزم من ألياف عصبية أو محاوير- المعلومات من الجملة العصبية المركزية وإليها.

يشير الجدول (١) إلى الأقسام الرئيسية للجملتين العصبيتين المركزية والمحيطية.

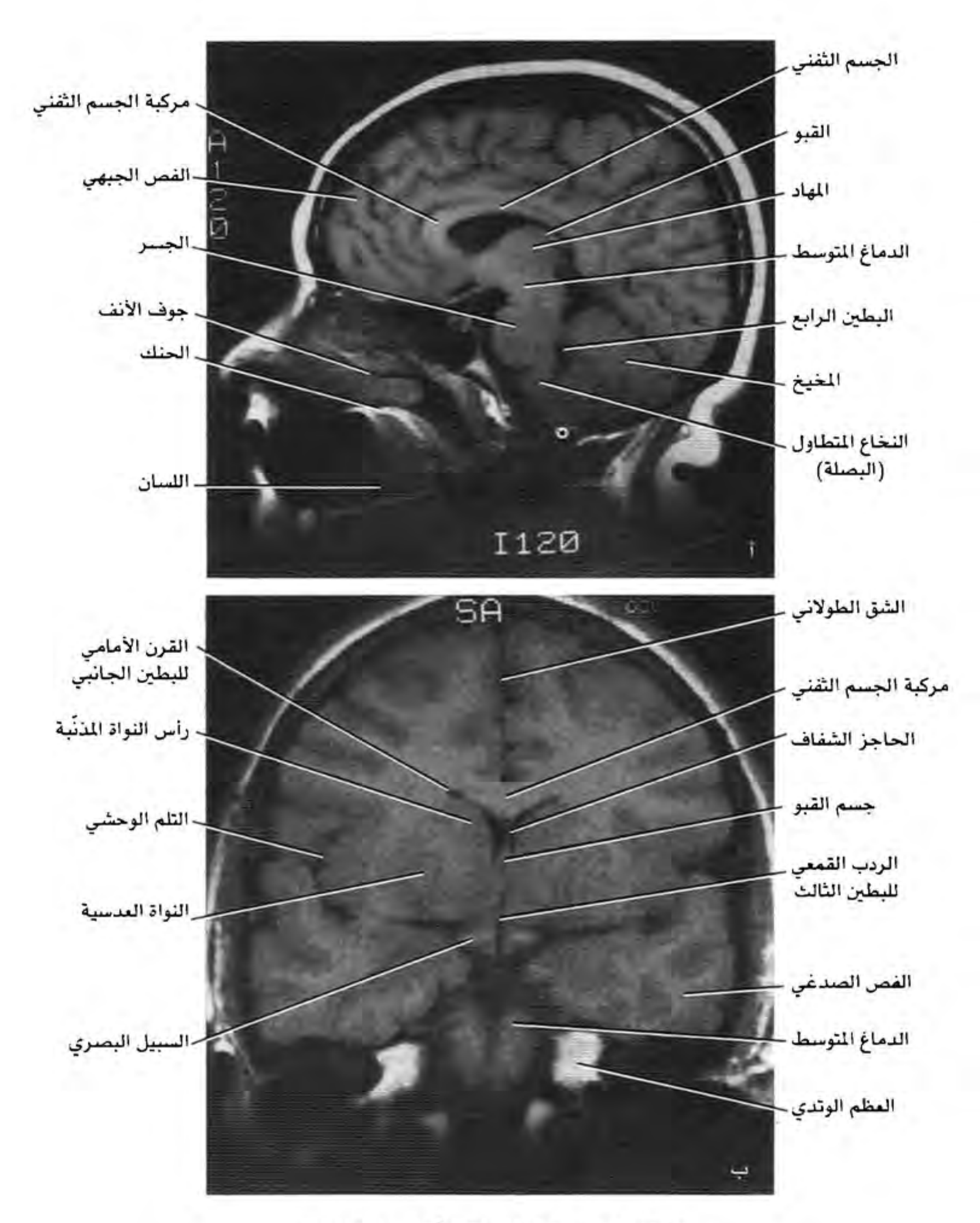
٢- التخصص الوظيفي في القشرة المخية:

يظهر (الشكل١) بنية الدماغ في صورة الرنين المغنطيسي magnetic resonance imaging (MRI) على مقطعين سهمي وإكليلي. ثمة تخصص وظيفي واضح في المناطق المختلفة من القشرة المخية. وفيما يأتي إيضاح لهذا التخصص تبعاً للفصوص المخية.

أ- الفص الجبهي: تقع الباحة أمام المركزية precentral area في التلفيف أمام المركزي، وهي تمتد على الحافة العلوية الإنسية من نصف الكرة لتشمل قشرة الفصيص نظير (مجاور) المركزي paracentral lobule (الشكل ٢).

يمكن تقسيم الباحة أمام المركزية إلى منطقتين: خلفية تعرف باسم الباحة الحركية motor area أو الباحة الحركية الأولية primary motor area ، وأمامية تعرف باسم الباحة

الأقسام الرئيسية للجملتين العصبيتين: المركزية والمحيطية
١- الجملة العصبية المركزية: - **الدماغ** brain أو encephalon: الدماغ الأمامي (مقدم الدماغ) prosencephalon أو forebrain = المخ cerebrum. الدماغ الانتهائي telencephalon. الدماغ البيني diencephalon. الدماغ المتوسط mesencephalon = midbrain. الدماغ الخلفي (مؤخر الدماغ) hindbrain = الدماغ المعيّني rhombencephalon. الدماغ التالي metencephalon = الجسر + pons المخيخ .cerebellum الدماغ النخاعي myelencephalon =النخاع المتطاول medulla oblongata = البصلة bulb. - النخاع الشوكي spinal cord = medulla spinalis
٢- الجملة العصبيةالمحيطية: الأعصاب القحفية وعددها : ١٢زوجاً تخرج من القحف عبر ثقوبه. تعد الأزواج القحفية: الأولان والثانيان أجزاء من الجملة العصبية المركزية. الأعصاب الشوكية وعددها: ٣١ زوجاً تخرج من النفق الفقري عبر الثقوب بين الفقرية.
الجدول (١) الأقسام الرئيسية للجملتين العصبيتين: المركزية والمحيطية



الشكل (١) صورة مرنان MRI تُظهر بنى الدماغ.
أ - مقطع سهمي. ب - مقطع إكليلي. يلاحظ التمايز الواضح بين المادتين السنجابية والبيضاء.

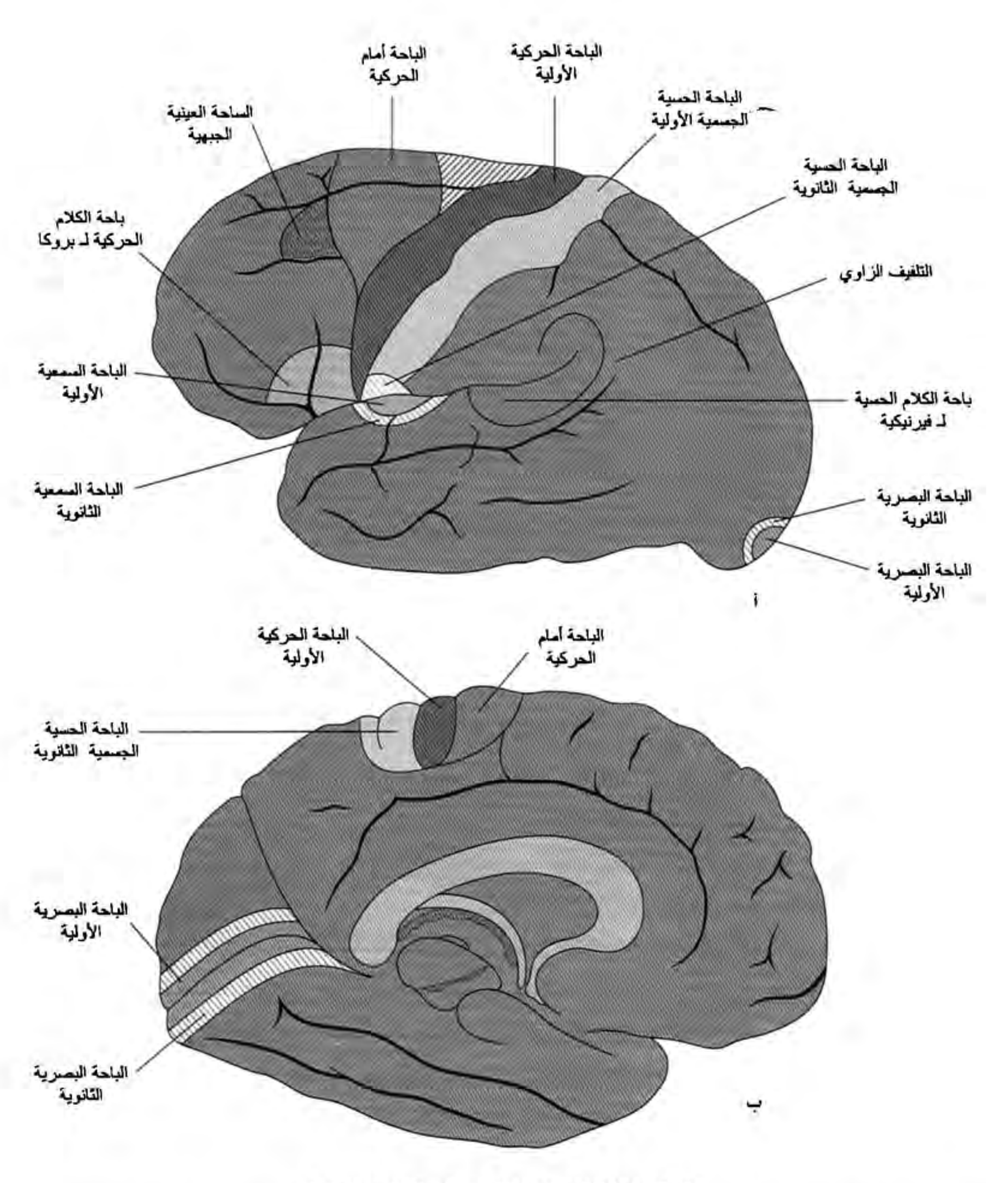
أمام الحركية premotor area أو الباحة الحركية الثانوية secondary motor area.

تُمثّل الباحات الحركية للجسم على نحو مقلوب في التلفيف أمام المركزي homunculus كما يشاهد في (الشكل ٣).

وظيفة الباحة الحركية هي تحريك أقسام الجسم المختلفة وفق خطة تتلقاها من الناحية الحركية الثانوية - مبنية على التجارب السابقة - وتحولها إلى أمر بإنجاز الحركة.

تقع الساحة العينية الجبهية frontal eye field في التلفيف الجبهي المتوسط، وتعدّ مركزَ السيطرة على حركات العين الماسحة الإرادية.

وتقع باحة الكلام الحركية لـ بروكا motor speech area of Broca في القسم الخلفي من التلفيف الجبهي السفلي. ولدى غالبية الأشخاص تكون هذه الباحة مهمة في نصف الكرة الأيسر أي النصف المسيطر؛ ويؤدي استئصالها إلى حُبسة aphasia. أما عند الأشخاص الذين يسيطر لديهم نصف الكرة الأيمن تكون هذه الباحة مهمة في الجانب الأيمن.



الشكل (٢) التوضع الوظيفي في القشرة المخية.

أ- منظر وحشي لنصف الكرة المخية الأيسر. ب - منظر إنسي لنصف الكرة المخية الأيسر. تشير الأرقام إلى باحات برودمان

تقع الباحة الجبهية الأمامية prefrontal area أمام الباحة أمام المركزية، وهي منطقة واسعة معنية ببناء شخصية الإنسان، وتقوم بدور منظم للمشاعر والمبادرة والمحاكمة.

ب- الفص الجداري: تتوضع الباحة الحسية الجسدية الأولية primary somesthetic area في التلفيف خلف المركزي الكائن على الوجه الوحشي لنصف الكرة (الشكل ٣)، وفي القسم الخلفي من الفصيص نظير المركزي الكائن على الوجه الإنسي. تتلقى الباحة الحسية الجسدية الأولية أليافاً إسقاطية من بعض النوى المهادية. يُمثَّل النصفُ المقابل من الجسم بالمقلوب (رأساً على عقب). تكون نواحي البلعوم واللسان والفكين ممثلة في أخفض قسم من التلفيف خلف المركزي؛ ويليها تمثيل الوجه فالأصابع فاليد فالساعد فالعضد فالجذع فالفخذ. توجد باحتا الساق والقدم على الوجه الإنسي لنصف الكرة في القسم الخلفي من الفصيص نظير المركزي. كما تتمثل المنطقتان الشرجية والتناسلية في المنطقة ذاتها من الوجه الإنسي الأخير. تصل معظم الإحساسات من الجانب المقابل من الجسم.

وثمة باحة حسية جسدية ثانوية secondary somesthetic area في الشفة العلوية للفرع الخلفي للتلم الوحشي غيرُ مفهومة.



الشكل (٣): الأنيسيان الحركي في التلفيف أمام المركزي.

تشغل الباحة الترابطية الحسية الجسدية somesthetic association area الفصيص الجداري العلوي، وهي مسؤولة عن تلقي الأنماط الحسية المختلفة من الباحات الحسية الأخرى وتكاملها integration.

تقع الباحة الذوقية taste area في النهاية السفلية للتلفيف خلف المركزي. و يعتقد أن الباحة الدهليزية vestibular area تقع في القسم السفلي من التلفيف خلف المركزي.

ج- الفص القذالي: تقع الباحة البصرية الأولية primary visual area في جدران التلم المهمازي. تتلقى القشرة البصرية أليافاً واردة من الجسم الركبي الوحشي تحمل التنبيهات من النصف الصدغي للشبكية الموافقة والنصف الأنفي للشبكية المقابلة.

تحيط الباحة البصرية الثانوية secondary visual area بالباحة البصرية الأولية على وجهي نصف الكرة الإنسي والوحشي، وتُمكّن هذه الباحة الثانوية المرء من تعرف ما يراه وتقديره.

د- الفص الصدغي: تقع الباحة السمعية الأولية primary auditory area في الجدار السفلي للتلم الوحشي، وذلك في التلفيف الصدغي العلوي. تنشأ الألياف الإسقاطية الواردة إلى الباحة السمعية من الجسم الركبي الإنسي.

تقع الباحة السمعية الثانوية secondary auditory area خلف الباحة السمعية الأولية تحت التلم الوحشي. وهي تقوم بتفسير الأصوات (الشكل ٣).

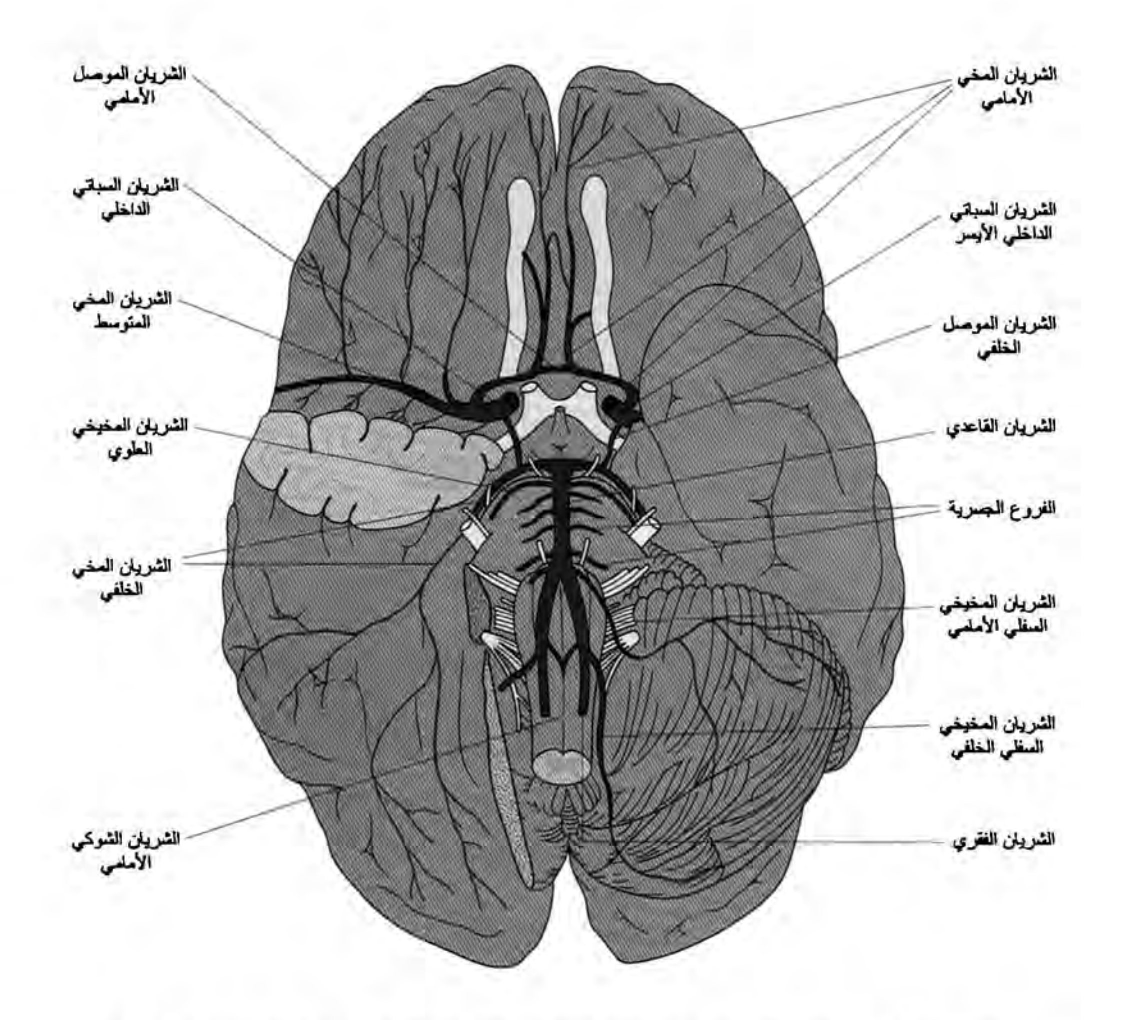
وتقع باحة الكلام الحسية لـ فيرنيكيه sensory speech area of Wernicke في نصف الكرة المسيطر؛ على نحو أساسي في التلفيف الصدغي العلوي، مع امتدادات حول النهاية الخلفية للتلم الوحشي ضمن المنطقة الجدارية، تسمح باحة فيرنيكيه بفهم اللغة المكتوبة والمسموعة.

هـ- القشرة الترابطية: لا تشكل الباحاتُ الحسية الأولية والباحاتُ الحركية الأولية سوى قسم صغير من سطح القشرة، وتعرف بقية مناطق القشرة بوصفها باحات ترابطية association areas. وهي معنية كثيراً بالسلوك والتمييز وتفسير التجارب الحسية.

و- السيطرة الدماغية: تُنْجَز بعض الفعاليات العصبية على نحو غالب في أحد نصفي الكرة المخية. ففي أكثر من ٩٠٪ من الأشخاص البالغين تستخدم اليد اليمنى؛ ولذلك يكون نصف الكرة الأيسر هو المسيطر. ويكون نصف الكرة الأيسر مسيطراً على الكلام في نحو ٩٦٪ من الأشخاص البالغين. أما إدراك الحجم وتمييز الوجوه والموسيقى فيتم تفسيرها في نصف الكرة غير المسيطر.

٣- الدوران الدماغي:

يتزود الدماغ بالدم الشرياني من الشريانين السباتيين الباطنيين والشريانين الفقريين (الشكل٤). تتم التروية



الشكل (٤) شرايين الوجه السفلي للدماغ، لاحظ تشكل الدائرة الشريانية المخية، تم استئصال جزء من الفص الصدغي الأيسر لإظهار مسار الشريان المخي المتوسط

الدموية لأحد نصفي كرة الدماغ من الشريانين: السباتي الباطن، والفقري في الجهة الموافقة؛ ويتم الاتصال بين تياري هذين الشريانين عن طريق الشريان الموصِّل (الاتصالي) الخلفي، وتسمح الدائرة الشريانية المخية للدم أيضاً بالجريان من جانب إلى آخر عبر الخط الناصف.

أ- الشرايين الدماغية:

(١)- الشريان السباتي الباطن internal carotid artery: يجتاز قاعدة القحف ويصل الجيبَ الكهفي ليدخل الحيزَ تحت العنكبوتي حيث يعطي فرعيه الانتهائيين: الشريانين المخيين الأمامي والمتوسط (الشكل ٥).

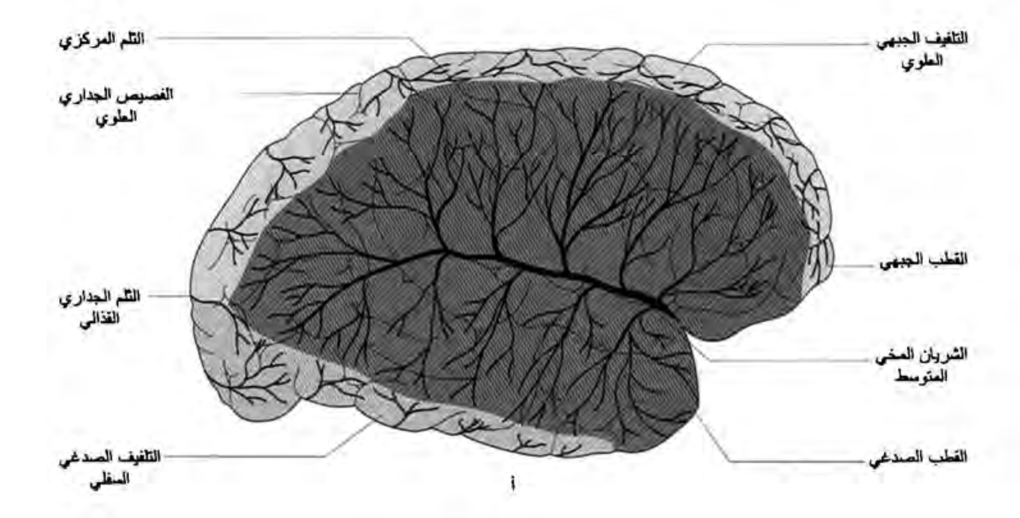
فروع القسم القحفي للشريان السباتي الداخلي هي:

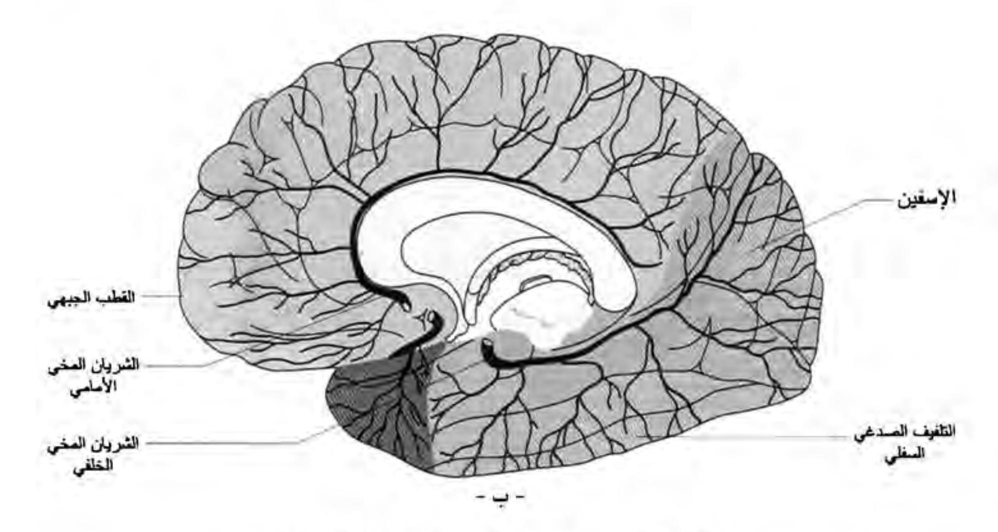
● **الشريان العيني** ophthalmic artery: يدخل الحجاج عبر النفق البصري.

● **الشريان الموصِّل الخلفي** posterior communicating artery: وعاء صغير يسير نحو الخلف لينضم إلى الشريان المخي الخلفي.

● **الشريان المشيمي الأمامي** anterior choroidal artery: ينتهي في الضفيرة المشيمية للبطين الجانبي.

● **الشريان المخي الأمامي** anterior cerebral artery: يسير نحو الأمام والإنسي ماراً فوق العصب البصري، ثم يدخل الشق المخي الطولاني. وهنا يتصل بالشريان المخي الأمامي في الجهة المقابلة عبر الشريان الموصِّل الأمامي anterior communicating artery. ينحني الشريان المخي الأمامي نحو الخلف فوق الجسم الثفني، ويتفاغر في النهاية مع الشريان المخي الخلفي. تغذي فروعه القشرية cortical branches الوجه الإنسي لقشرة المخ من الأمام حتى الشق الجداري القذالي، وهي تغذي أيضاً شريطاً من القشرة عرضه نحو ٢,٥ سم على الوجه الوحشي المتاخم. وله فروع مركزية central branches تساعد على تغذية أقسام من النواتين العدسية والمذنبة والمحفظة الداخلية.





الشكل (٥) المناطق التي تغذيها الشرايين المخية.
أ- الوجه الوحشي لنصف الكرة المخية الأيمن. ب- الوجه الإنسي لنصف الكرة المخية الأيمن. المنطقة التي يغذيها الشريان المخي الأمامي ملونة بالأزرق، والمنطقة التي يغذيها الشريان المخي المتوسط ملونة بالأحمر، والمنطقة التي يغذيها الشريان المخي الخلفي ملونة بالبني.

● **الشريان المخي المتوسط:** يسير في التلم المخي الوحشي (الجانبي). يغذي الوجه الوحشي لنصف الكرة ما عدا شريطاً ضيقاً يغذيه الشريان المخي الأمامي. و له أيضاً فروع مركزية.

(٢)- الشريان الفقري vertebral artery: فرع من الشريان تحت الترقوة، يصل إلى جوف القحف بالمرورعبر الثقبة الكبرى، وهو ينضم عند الحافة السفلية للجسر إلى نظيره في الجهة المقابلة ليشكلا معاً الشريان القاعدي basilar artery (الشكل ٤).

فروع القسم القحفي للشريان الفقري هي:

● **الشريان الشوكي الخلفي** posterior spinal artery: ينشأ في كل من الجانبين الأيسر والأيمن من الشريان الفقري أو من الشريان المخيخي السفلي الخلفي. وهو ينزل على الوجه الخلفي للنخاع الشوكي بتماس الجذور الخلفية للأعصاب الشوكية.

● **الشريان الشوكي الأمامي:** يتألف من إسهام فرع من كل شريان فقري قرب نهايته. ينزل الشريان المفرد على الوجه الأمامي للنخاع الشوكي المتطاول (البصلة) والنخاع الشوكي.

● **الشريان المخيخي السفلي الخلفي** posterior inferior cerebellar artery: يغذي المخيخ والنخاع المتطاول والضفيرة المشيمية للبطين الرابع.

● **الشرايين البصلية** medullary arteries: فروع صغيرة جداً تتوزع على البصلة.

(٣)- الشريان القاعدي: يتألف الشريان القاعدي من اجتماع الشريانين الفقريين، ويصعد إزاء تلم كائن على الوجه الأمامي للجسر. وعند الحافة العلوية للجسر ينقسم هذا الشريان إلى شريانين مخيين خلفيين.

فروع الشريان القاعدي هي:

• **الشرايين الجسرية** pontine arteries: أوعية صغيرة تدخل مادة الجسر.

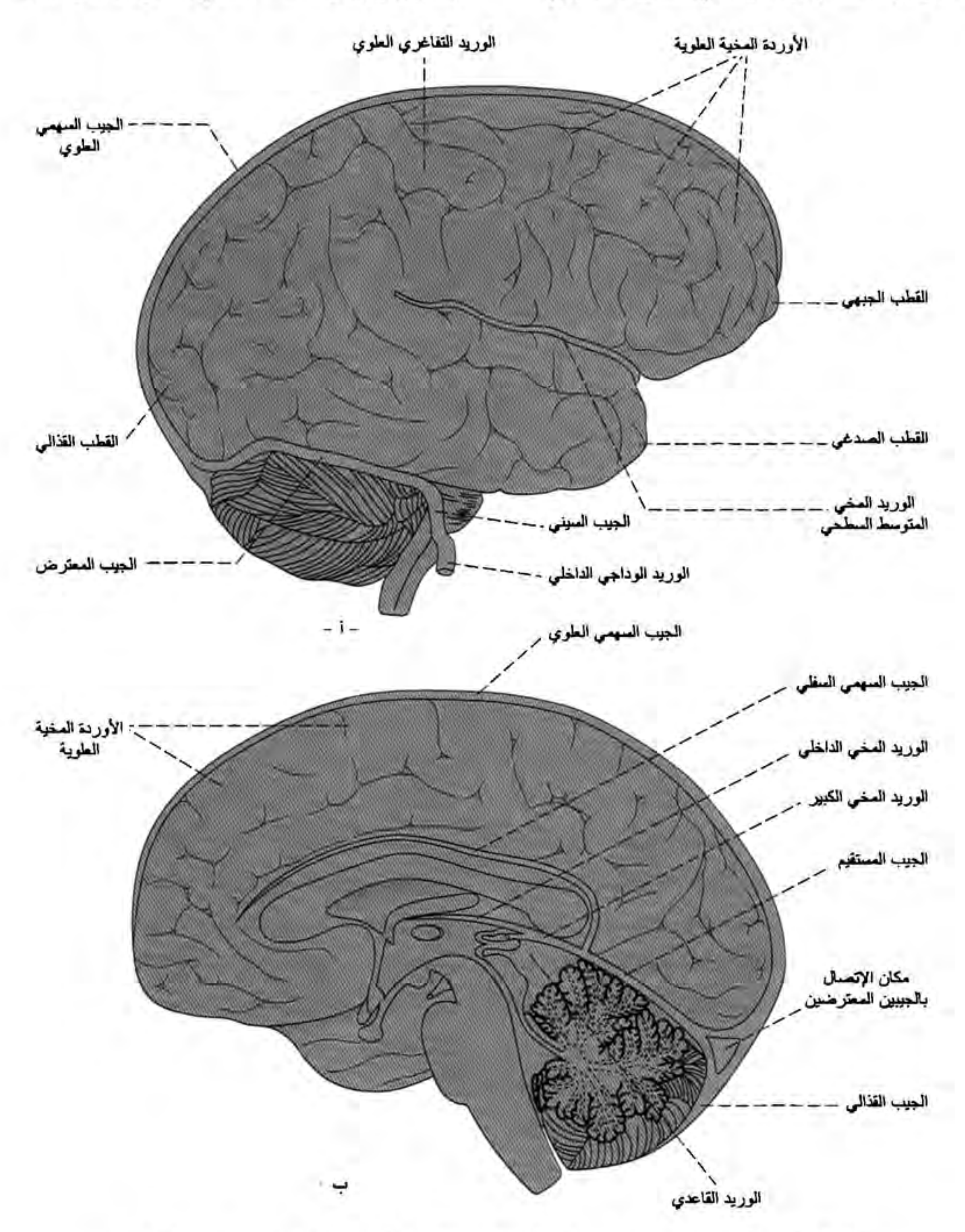
• **الشريان التيهي** labyrinthine artery: شريان رفيع يذهب إلى الأذن الداخلية.

• **الشريان المخيخي السفلي الأمامي** anterior inferior cerebellar artery: يغذي المخيخ والجسر والقسم العلوي من النخاع المتطاول (البصلة). وقد يعطي الشريان التيهي.

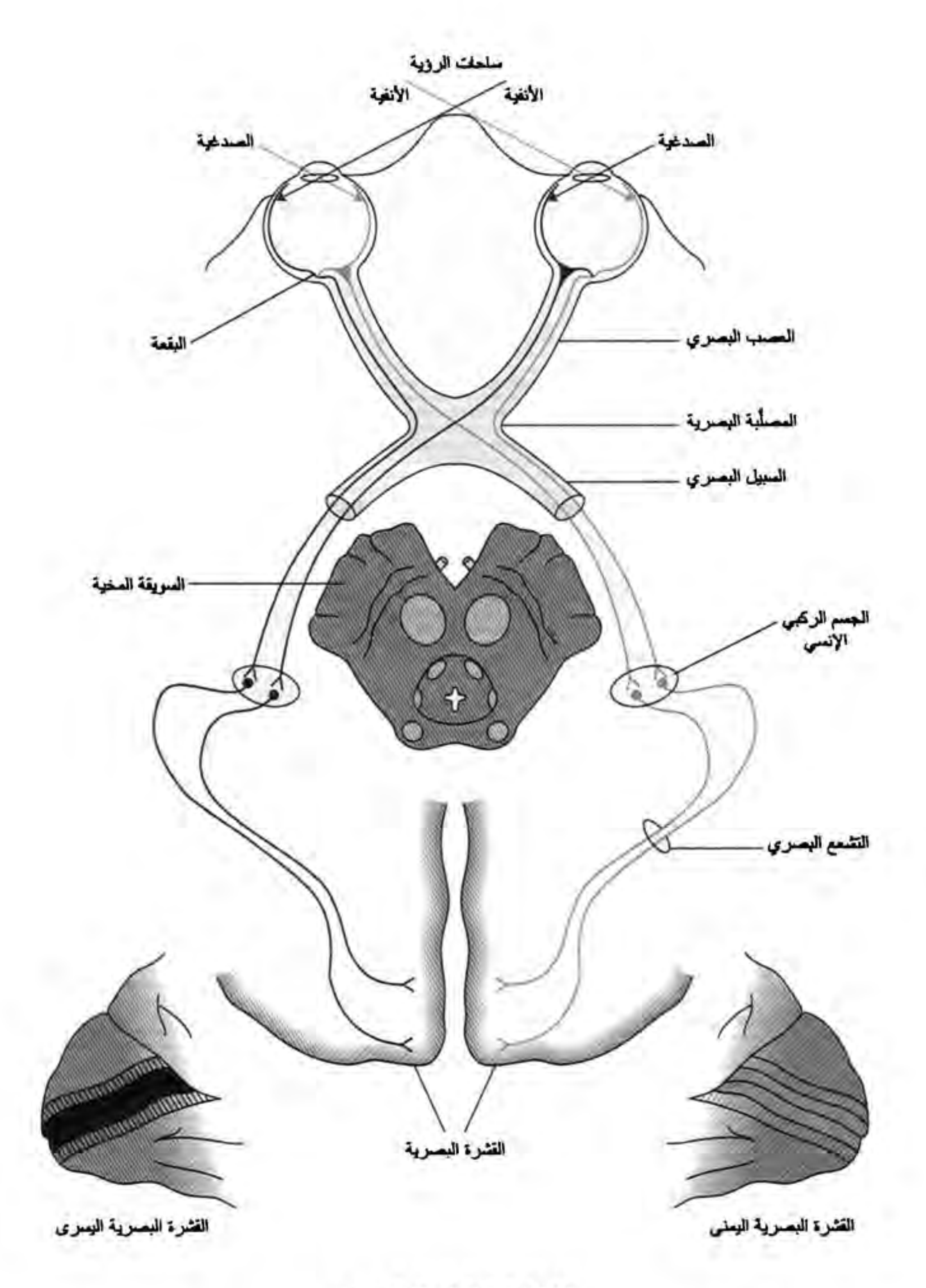
• **الشريان المخيخي العلوي**: يغذي المخيخ والغدة الصنوبرية والدماغ المتوسط.

• **الشريان المخي الخلفي**: ينحني نحو الوحشي والخلف حول الدماغ المتوسط، وينضم إليه الشريان الموصِّل الخلفي القادم من الشريان السباتي الداخلي (الباطن). يغذي الشريان المخي الخلفي القشرة البصرية. وله أيضاً فروع مركزية.

(٤)- الدائرة الشريانية المخية cerebral arterial circle (دائرة ويليس Willis): تقع ضمن الحفرة بين السويقتين



الشكل (٦) التصريف الوريدي لنصف الكرة المخية الأيمن. أ - منظر وحشي. ب - منظر إنسي.



الشكل (٧) الطريق البصري.

في قاعدة الدماغ. وهي تتألف من تفاغرات بين الشرايين السباتيين الداخليين والشريانين الفقريين. الشرايين التي تسهم في تشكيل الدائرة الشريانية هي: الموصِّل الأمامي، والمخيان الأماميان، والسباتيان الداخليان (الباطنان)، والموصِّلان الخلفيان، والمخيان الخلفيان. تنشأ من الدائرة فروع قشرية وفروع مركزية تغذي الدماغ.

ب- التنوعات الشريانية: تشمل هذه التنوعات (الاختلافات) التشريحية anatomic variations اختلافات منشأ الشرايين المغذية للدماغ وحجوم هذه الشرايين: ومن أهم هذه التنوعات: نقص تنسج hypoplasty الشريان الفقري الذي ينتهي مشكلاً شرياناً مخيخياً، واستمرار التفاغر السباتي القاعدي، وغياب الشريان المُوَصِّل الأمامي، وغياب الشريان الموصل الخلفي، ونشوء الشريان المخي الخلفي من الشريان السباتي الداخلي.

ج- أوردة الدماغ: تنشأ هذه الأوردة من الدماغ (الشكل٦) وتتوضع في الحيز تحت العنكبوتي، قبل أن تصب في الجيوب الوريدية السحائية التي يخرج دمها من القحف في كل جانب عبر الوريد الوداجي الداخلي. أهم الأوردة المخية هي:

● **الأوردة المخية الخارجية:** تسير على الوجوه الخارجية لنصف الكرة المخية وأتلامها، وتنفرغ بحسب موقعها في

الجيب السهمي العلوي والجيب الكهفي والوريد القاعدي.

● **الوريدان المخيان الداخليان:** يتألف كل منهما من اتحاد الوريد المهادي المخططي thalamostriate vein والوريد المشيمي choroid vein إزاء الثقبة بين البطينية. يتحد الوريدان المخيان الداخليان ليشكلا الوريد المخي الكبير الذي ينفرغ في الجيب المستقيم.

● **أوردة بعض المناطق الدماغية الخاصة:** تصرف دمَ الدماغ المتوسط والجسر والنخاع المتطاول والمخيخ أوردةٌ ترفد الوريد القاعدي أوالوريد المخي الكبير أوالجيوب الوريدية المتاخمة.

٤- انحراف العينين في الأدواء العصبية وفي الفحص الدهليزي الحروري:

تؤدي الأدواء العصبية المؤثرة في الأعصاب القحفية المعصبة لعضلات العين إلى انحراف العينين تبعاً لموقع الآفة وشدتها.

في آفة العصب محرك العين (العصب القحفي الثالث) يلاحظ وجود حَوَل وحشي lateral strabismus، وشفع diplopia، وإطراق ptosis، وتوسع الحدقة. وفي آفة العصب البكري يشكو المريض من الشفع عند النظر نحو الأسفل. وفي آفة العصب المبعد يلاحظ وجود حول إنسي (أي نحو الداخل)، وشفع.

يفيد الاختبار الحروري caloric testing في استقصاء الوظيفة الدهليزية. يستفاد من نتائج هذا الاختبارفي دراسة الدواروأسبابه كما في: التهاب العصب الدهليزي، وداء منيير، والإصابات السمية الدوائية، وورم العصب السمعي، وأورام جذع الدماغ، والآفات المخيخية إلخ...

٥- الطريق البصري وأهميته في توضيع الآفة:

تسير الألياف العصبية المنطلقة من الشبكية في العصب البصري فالمصلَّبة البصرية فالسبيل البصري، قبل أن تؤلف في الجسم الركبي الوحشي محطة تنطلق منها ألياف جديدة تسير عبر التشعع البصري في طريقها إلى القشرة البصرية (الشكل ٧).

أ- العصب البصري: ألياف العصب البصري optic nerve (ق II) هي محاوير خلايا الطبقة العقدية ganglionic layer في الشبكية. يغادر العصب البصري جوف الحجاج عبر النفق البصري ويتحد مع العصب البصري المقابل ليؤلفا المصلبة البصرية.

ب- المصلَّبة البصرية: تقع المصلبة البصريةoptic chiasma إزاء الاتصال بين الجدار الأمامي للبطين الثالث وأرضيته، وفيها تصالب ألياف القسم الأنفي (الإنسي) لكل شبكية الخطَّ الناصف، وتدخل السبيل البصري في الجانب المقابل، في حين تواصل ألياف النصف الصدغي (الوحشي) لكل شبكية سيرها نحو الخلف ضمن السبيل البصري في الجانب الموافق.

ج- السبيل البصري: ينشأ السبيل البصري optic tract من المصلبة البصرية (التصالب البصري)، ويسير حول السويقة المخية cerebral peduncle. وتنتهي أليافه في الجسم الركبي الوحشي lateral geniculate body.

د- التشعع البصري: ألياف التشعع البصري optic radiation هي محاوير الخلايا العصبية للجسم الركبي الوحشي، تسير الألياف نحو الخلف عبر المحفظة الداخلية وتنتهي في القشرة البصرية. يشير (الشكل ٨) إلى اضطرابات الساحة البصرية المرتبطة بآفات الطرق البصرية.

٦- الدماغ المتوسط:

يربط الدماغ المتوسط الجسر والمخيخ بالدماغ الأمامي، تمرّ عبر الدماغ المتوسط قناة ضيقة هي المسال المخي cerebral aqueduct. يُظهر (الشكل٩) معالم الدماغ المتوسط من الخلف والأمام والجانب ويظهر (الشكل١٠) أقسام الدماغ المتوسط وبنيته الداخلية.

- الأعصاب القحفية في الدماغ المتوسط هي الآتية:

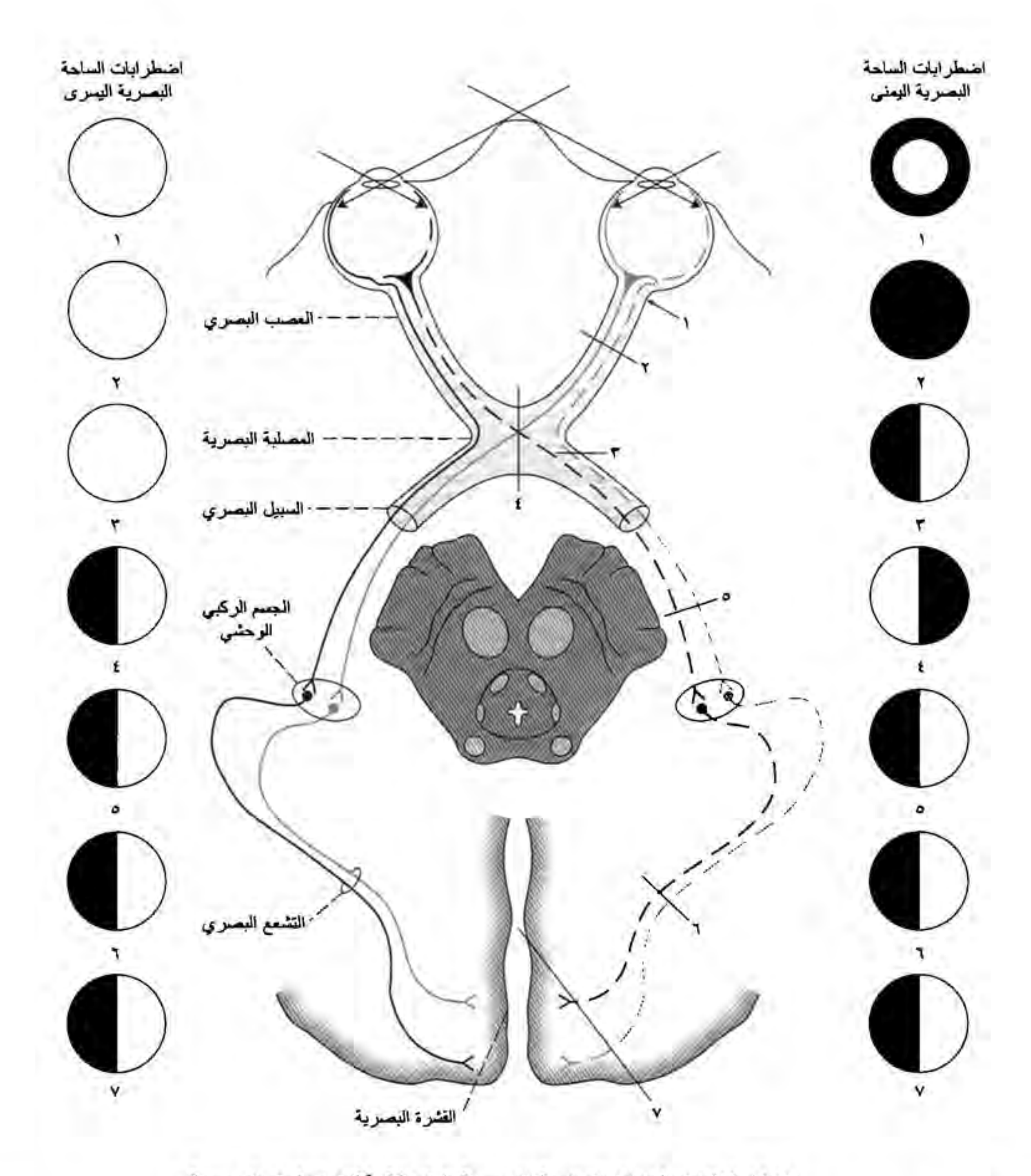
● **العصب محرك العين** oculomotor nerve (ق III) (الشكلان ٩ و ١٠) عصب حركي، وله نواتان هما: النواة المحركة الرئيسية main oculomotor nucleus، والنواة نظيرة الودية اللاحقة (اللاودية الإضافية) accessory parasympathetic nucleus.

تعصّب نواة محرك العين الرئيسية العضلة رافعةَ الجفن العلوي وثلاثاً من عضلات العين المستقيمة.

وتقع النواة اللاودية (نظيرة الودية) الإضافية (نواة إدنغر - ويستفال Edinger-Westphal) خلف النواة الرئيسية لمحرك العين. تشتبك محاوير خلاياها العصبية في العقدة الهدبية قبل أن تنطلق ألياف بعد عقدية إلى مُقَبِّضة الحدقة والعضلات الهدبية.

يخرج العصب محرك العين من الوجه الأمامي للدماغ المتوسط في الحفرة بين السويقتين، ثم يسير في الجدار الوحشي للجيب الكهفي، ليدخل إلى الحجاج عبر الشق الحجاجي العلوي.

● **العصب البكري** trochlear nerve (ق IV) عصب حركي. تقع نواة العصب البكري في القسم السفلي من الدماغ المتوسط في مستوى الأكيمة colliculus السفلية، تسير



الشكل (٨) اضطرابات الساحة البصرية المرتبطة بآفات الطرق البصرية.
١- عمى محيطي في الجانب الأيمن ناجم عن التهاب العصب خلف بصلة العين. ٢- عمى تام في العين ناجم عن قطع العصب البصري. ٣- عمى شقي أنفي أيمن ناجم عن آفة جزئية في المصلبة البصرية. ٤- عمى شقي صدغي مزدوج ناجم عن إصابة تامة في المصلبة البصرية. ٥- عمى شقي صدغي أيسر وأنفي أيمن ناجم عن آفة في السبيل البصري. ٦- عمى شقي صدغي أيسر وأنفي أيمن ناجم عن آفة في التشعع البصري. ٧- عمى شقي صدغي أيسر وأنفي أيمن ناجم عن آفة في القشرة البصرية.

الألياف بعد مغادرتها النواة نحو الخلف حول المادة السنجابية المركزية لتصل الوجه الخلفي للدماغ المتوسط (الشكلان ٩ و ١٠)، حيث ينبثق العصب ويتصالب على الفور مع عصب الجانب المقابل. يسير العصب البكري نحو الأمام في الجدار الوحشي للجيب الكهفي ليدخل جوف الحجاج عبر الشق الحجاجي العلوي. يعصّب هذا العصب العضلة المائلة العينية العلوية.

٧- الجسر:

يقع الجسر أمام المخيخ ويربط البصلة (النخاع المتطاول) بالدماغ المتوسط.

يشير الشكلان (١١ و ١٢) إلى المعالم الأساسية المشاهدة على وجهي الجسر الأمامي والخلفي، ويوضح الشكل (١٢) البنية الداخلية للجسر في مستوى أكيمة الوجهي. ويشير الجدول (٢) إلى البنى الرئيسية التي يحتوي عليها الجسر.

- الأعصاب القحفية في الجسر:

● **العصب ثلاثي التوائم** trigeminal nerve (ق V) هو أكبر عصب قحفي يحوي أليافاً حركية وأليافاً حسية، وهو العصب الحسي للقسم الأكبر من الرأس، والعصب الحركي لعضلات

متعددة بما فيها عضلات المضغ. للعصب ثلاثي التوائم أربع نوى هي النواة الحسية الرئيسية، والنواة الشوكية، والنواة الدماغية المتوسطية، والنواة الحركية.

يغادر العصب ثلاثي التوائم الوجه الأمامي للجسر بجذرين: جذر حركي صغير وجذر حسي كبير (الشكل١١). يسير العصب نحو الأمام قبل أن يستقر على الوجه العلوي لذروة القسم الصخري من العظم الصدغي. وهنا يتسع الجذر الحسي الكبير ليشكل عقدة ثلاثي التوائم trigeminal ganglion التي تتفرع فيها الأعصاب: العيني والفكي العلوي والفكي السفلي. يحوي العصب العيني (ق١) ألياف حسية فقط، وهو يغادر القحف عبر الشق الحجاجي العلوي ليدخل جوف الحجاج. يحوي العصب الفكي العلوي (ق٢) أيضاً أليافاً حسية فقط ويغادر القحف عبر الثقبة المدورة. ويحوي العصب الفكي السفلي (ق٣) أليافاً حسية وأليافاً حركية ويغادر القحف عبر الثقبة البيضية.

● **العصب المبعد** abducent nerve (ق٦) عصب حركي صغير يعصب العضلة المستقيمة الوحشية lateral rectus muscle (إحدى عضلات العين). تقع نواة العصب المبعد تحت أُكَيْمَة الوجهي colliculus facialis. تخرج ألياف العصب المبعد من التلم البصلي الجسري (الشكل ١٢). ويسير العصب بعد خروجه نحو الأمام عبر الجيب الكهفي، ثم يدخل الحجاجَ عبر الشق الحجاجي العلوي.

● **العصب الوجهي** facial nerve (ق٧) عصب حركي حسي. للعصب الوجهي أربع نوى هي: النواة الحركية الرئيسية، والنواتان اللاوديتان (نظيرتا الودي) والنواة الحسية.

النواتان اللاوديتان هما النواة اللعابية العلوية superior salivatory nucleus والنواة الدمعية lacrimal nucleus.

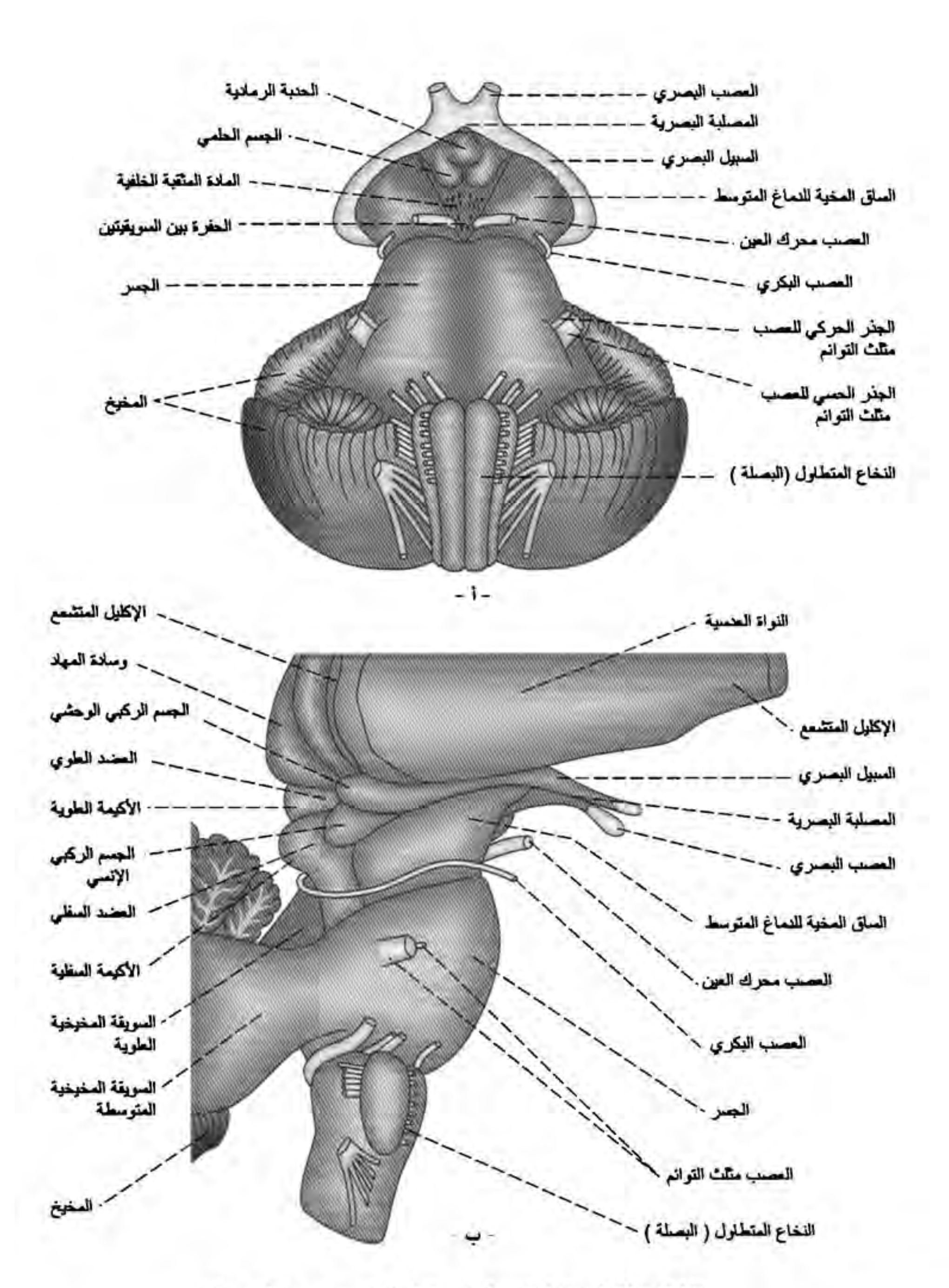
يخرج جذرا العصب الوجهي (الحركيُّ والوسطاني) من التلم البصلي الجسري (الشكل ١١)، ثم يدخلان مع العصب الدهليزي القوقعي في الصماخ السمعي الداخلي. وفي قعر الصماخ يدخل العصب الوجهي النفق الوجهي الكائن ضمن العظم الصدغي. ويخرج أخيراً من النفق عبرالثقبة الإبرية الخشائية.

تعصّب النواة الحركية motor nucleus عضلات التعبير الوجهي. وتعصّب النواة اللعابية العلوية الغدتين اللعابيتين تحت الفكي السفلي وتحت اللسانية والغددَ الأنفية والغدد الحنكية. تعصب النواة الدمعية الغدة الدمعية. وتتلقى النواة الحسية أليافاً ذوقية من ثلثي اللسان الأماميين.

● **العصب الدهليزي القوقعي** vestibulocochlear nerve (ق ٨) يتألف من قسمين متميزين هما العصب الدهليزي vestibular nerve والعصب القوقعي cochlear nerve اللذان يُعنيان بنقل المعلومات الواردة من الأذن الداخلية إلى الجملة العصبية المركزية. ينقل العصب الدهليزي دفعات impulses القُرَيْبَة والكييس والقنوات نصف الدائرية التي تزود بمعلومات محددة حول وضعية الرأس وحركاته. تدخل ألياف العصب الدهليزي في التلم البصلي الجسري (الشكل١١) ذاهبة إلى

مقارنة بين مستويين مختلفين في الجسر تظهر البنى الرئيسية في كل مستوى				
المستوى	**الجوف**	**النوى**	**السبل الحركية**	**السبل الحسية**
أكيمة الوجهي	البطين الرابع	نواة الوجهي، النواة المبعدة، النواة الدهليزية الإنسية، النواة الشوكية لـ ق٧، النوى الجسرية، نوى الجسم شبه المنحرف.	السبيل القشري الشوكي، السبيل القشري النووي، الألياف الجسرية العرضية، الحزمة الطولانية الإنسية.	الفتيل الوحشي، الفتيل الإنسي، السبيل الشوكي المهادي الوحشي، السبيل الشوكي المهادي الأمامي.
النوى مثلثية التوائم	البطين الرابع	النواة الحسية الرئيسية والنواة الحركية لـ ق ٧ ، النوى الجسرية، نوى الجسم شبه المنحرف.	السبيلان القشري الشوكي والقشري النووي، الألياف الجسرية العرضية، الحزمة الطولانية الإنسية.	

الجدول (٢) مقارنة بين مستويين مختلفين في الجسر تظهر البنى الرئيسية في كل مستوى.



الشكل (٩) الدماغ المتوسط. أ- منظر أمامي. ب- منظر وحشي.

النوى الدهليزية (الشكل ١٢). ينقل العصب القوقعي الدفعات العصبية المعنية بالصوت من العضو اللولبي (عضو كورتي) الكائن في القوقعة. تدخل ألياف العصب القوقعي في التلم البصلي الجسري، وذلك إلى الوحشي من مخرج العصب الوجهي، وتذهب إلى النواة القوقعية الخلفية posterior cochlear nucleus، والنواة القوقعية الأمامية. تقع هاتان النواتان في أسفل الجسر وأعلى البصلة.

٨- النخاع المتطاول (البصلة):

يربط النخاع المتطاول medulla oblongata (البصلة bulb) الجسر في الأعلى بالنخاع الشوكي في الأسفل. تستمر القناة المركزية central canal للنخاع الشوكي نحو الأعلى في داخل النصف السفلي للبصلة قبل أن تنفتح على جوف البطين الرابع cavity of the fourth ventricle.

يشير (الشكل١٣) إلى المعالم البارزة على وجهي البصلة الأمامي والخلفي، وإلى الأعصاب القحفية المنبثقة من وجهها الأمامي.

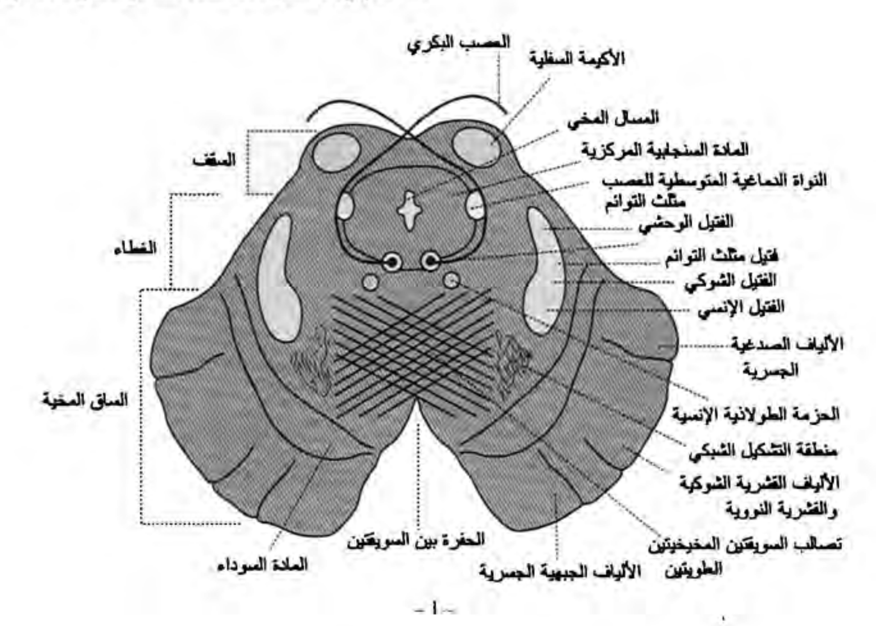
ويظهر (الشكل١٤) البنية الداخلية للبصلة في مستوى منتصف الزيتونة السفلية.

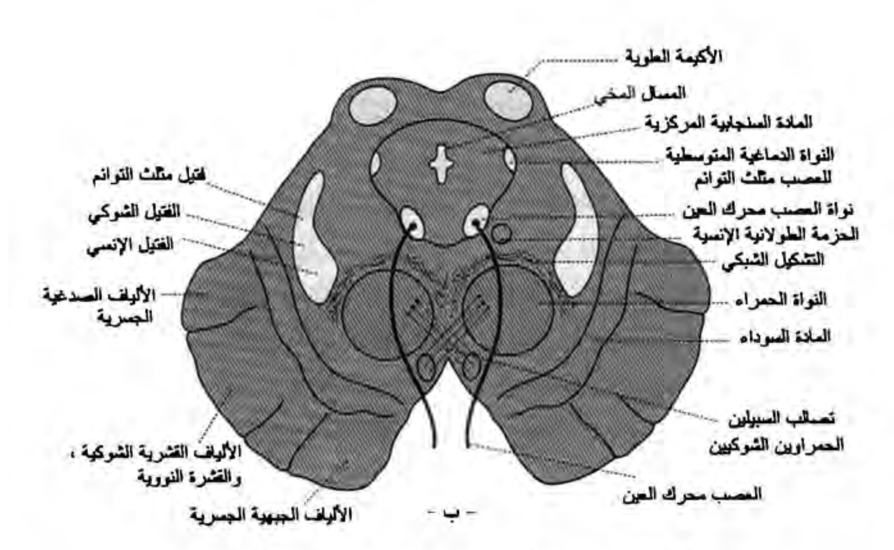
الأعصاب القحفية في النخاع المتطاول (البصلة):

● **العصب اللساني البلعومي** glossopharyngeal nerve (ق٩) عصب حركي وحسي. له ثلاث نوى هي: النواة الحركية الرئيسية، والنواة اللاودية (نظيرة الودية)، والنواة الحسية. تشكل النواة الحركية الرئيسية النهاية العلوية للنواة الغامضة ambiguus nucleus، وتعصب الألياف الصادرة منها العضلة الإبرية البلعومية stylopharyngeal muscle. النواة اللاودية هي النواة اللعابية السفلية inferior salivatory nucleus، وهي مسؤولة عن التعصيب الإفرازي للغدة النكفية. تتلقى النواة الحسية حس الذوق من الثلث الخلفي لظهر اللسان.

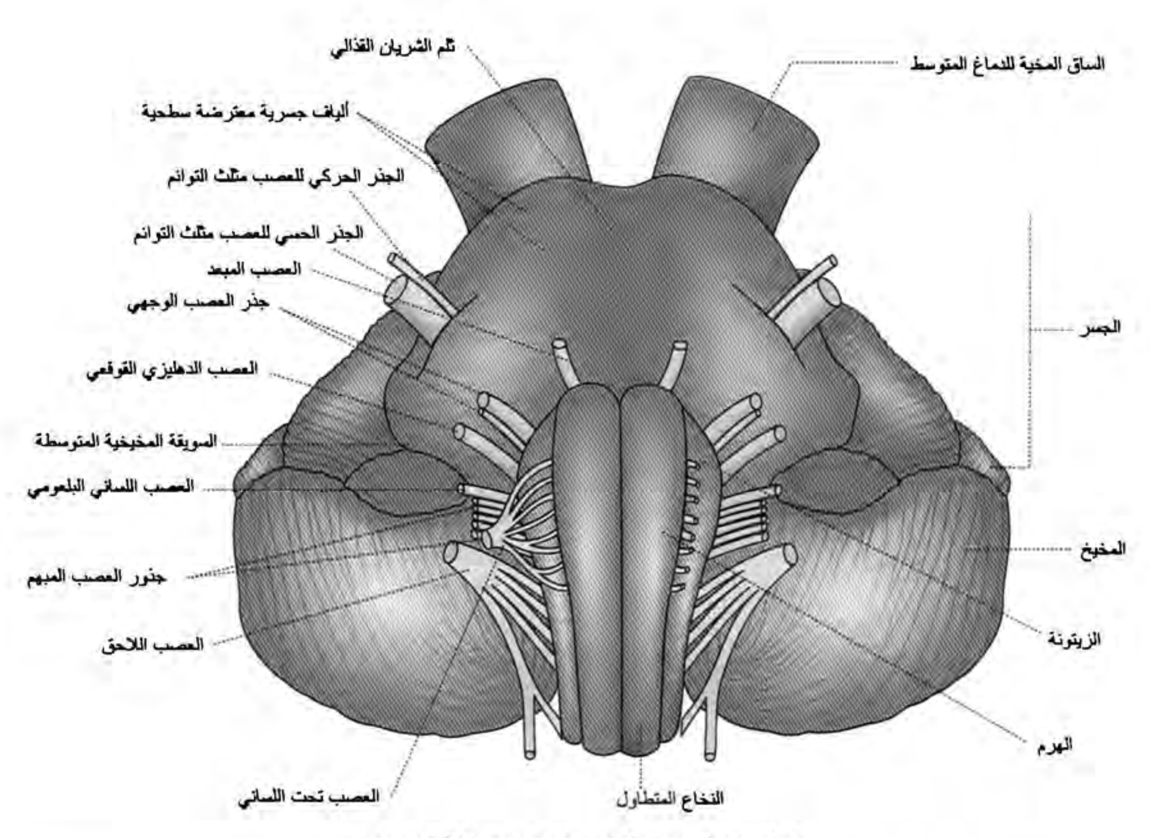
يغادر العصب اللساني البلعومي الوجه الأمامي الوحشي للبصلة (للنخاع المتطاول) ويخرج من القحف عبر الثقبة الوداجية. يسير بعد ذلك عبر القسم العلوي من العنق، ويعطي في النهاية الفروع الحسية للغشاء المخاطي للبلعوم والثلث الخلفي من اللسان.

● **العصب المبهم** vagus nerve (ق١٠) عصب حركي وحسي. له ثلاث نوى: النواة الحركية الرئيسية، والنواة اللاودية (نظيرة الودية)، والنواة الحسية. النواة الحركية الرئيسية هي جزء من النواة الغامضة، تعصب الألياف الصادرة من هذه النواة العضلات العاصرة (المضيّقة) للبلعوم وعضلات الحنجرة داخلية المنشأ. تشكل النواة اللاودية النواةَ الظهرية





الشكل (١٠) مقطعان معترضان في الدماغ المتوسط.
أ- في مستوى الأكيمة السفلية. ب- في مستوى الأكيمة العلوية. يلاحظ أن العصبين البكريين يتصالبان كلياً في الشراع النخاعي العلوي.



الشكل (١١): منظر أمامي لجذع الدماغ يُظهر الجسر

للمبهم، وتتوزع الألياف الصادرة منها على العضلات اللاإرادية في القصبات والقلب والمريء والمعدة والمعي الدقيق والمعي الغليظ حتى الثلث البعيد من القولون المعترض. تتلقى النواة الحسية حس الذوق من براعم ذوقية تقع حول مدخل الحنجرة.

يغادر العصب المبهم الوجه الأمامي الوحشي للبصلة (النخاع المتطاول) (الشكل١٣). ويخرج من القحف عبر الثقبة الوداجية، ثم ينزل شاقولياً في العنق متجهاً - برفقة الغمد السباتي - إلى الصدر ومن ثم إلى البطن.

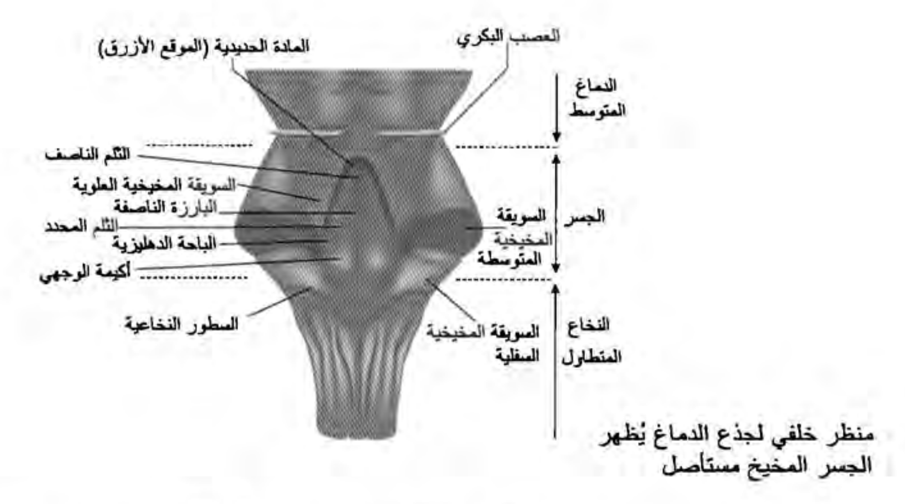
● **العصب الإضافي** accessory nerve (ق١١) عصب حركي يتألف من اجتماع جذرين قحفي وشوكي (الشكل١٣). يتألف الجذر القحفي cranial root من محاوير خلايا عصبية تقع في النواة الغامضة. يسير الجذر القحفي في الحفرة القحفية الخلفية نحو الوحشي وينضم إلى الجذر الشوكي. ويتألف الجذر الشوكي spinal root من محاوير الخلايا العصبية للنواة الشوكية spinal nucleus المتوضعة في مستوى الشدف النخاعية الرقبية العلوية. تخرج الألياف من النخاع الشوكي، وتؤلف الجذر الشوكي الذي يصعد إلى داخل القحف عبر الثقبة الكبرى، ثم ينضم إلى الجذر القحفي قبل خروج العصب عبر الثقبة الوداجية. وبعد مسافة قصيرة في العنق ينفصل الجذران أحدهما عن الآخر وينتهي الجذر الشوكي بتعصيب العضلتين القترائية وشبه المنحرفة.

● **العصب تحت اللساني** hypoglossal nerve (ق١٢) عصب حركي يعصب عضلات اللسان الداخلية، إضافةً إلى العضلات: الإبرية اللسانية، واللامية اللسانية، والذقنية اللسانية. تتوضع نواة العصب تحت اللساني في البصلة تحت أرضية البطين الرابع. وتخرج أليافه من الوجه الأمامي للبصلة (الشكل ١٣). ويغادر العصبُ القحفَ عبر نفق تحت اللساني، ويسير في العنق باتجاه الأسفل والأمام، قبل أن يدخل اللسان ويعصِّب عضلاته.

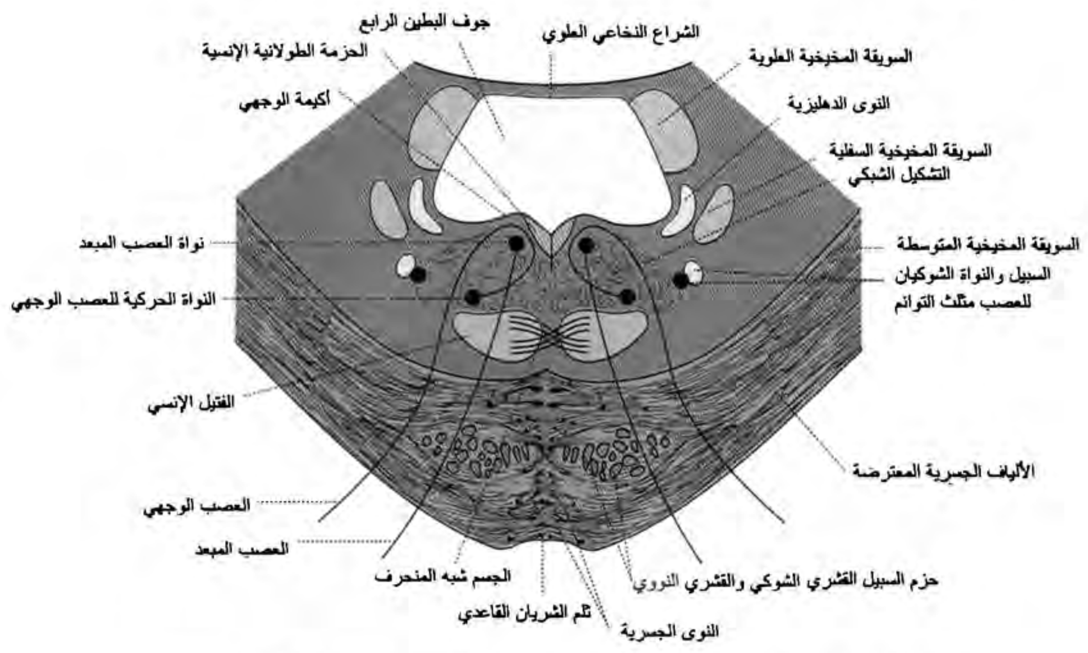
٩- النخاع الشوكي:

يبدأ النخاع (الحبل) الشوكي في الأعلى إزاء الثقبة الكبرى للقحف، حيث يشكِّل استمراراً للنخاع المتطاول (البصلة)، وينتهي لدى البالغ في الأسفل عند مستوى الحافة السفلية للفقرة القطنية الأولى (الشكل ١٥).

يرتبط بالنخاع الشوكي ٣١ زوجاً من الأعصاب الشوكية بوساطة جذور أمامية أو حركية وجذور خلفية أو حسيَّة. لكل جذر خلفي للعصب عقدة (عقدة الجذر الخلفي posterior root ganglion) تنشأ من خلاياها ألياف عصبية مركزية ومحيطية.



منظر خلفي لجذع الدماغ يُظهر الجسر المخيخ مستأصل



الشكل (١٢) مقطع معترض عبر القسم السفلي من الجسر في مستوى أكيمة الوجهي

يشير (الشكل١٦) إلى توضع المادة السنجابية والمادة البيضاء في المستويات المختلفة من النخاع الشوكي.

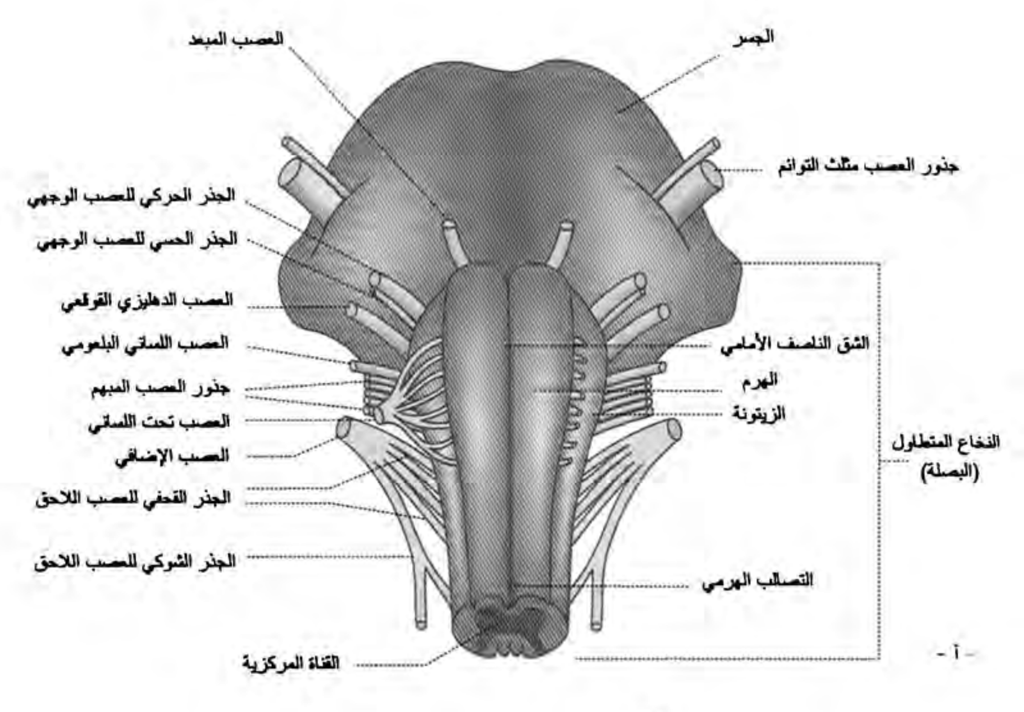
القناة المركزية هي قناة موجودة على طول النخاع الشوكي، وهي مبطنة ببطانة تسمى البطانة العصبية ependyma.

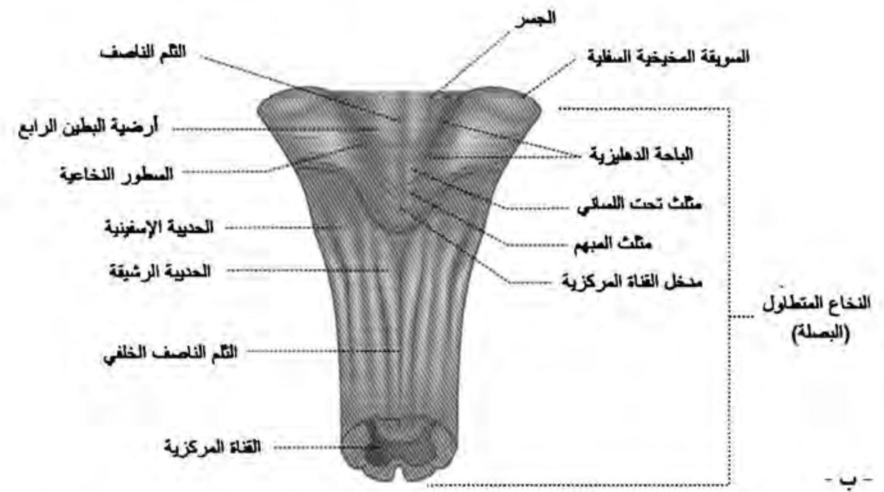
أ- السبل الصاعدة والسبل النازلة:

تقسم السبل الشوكية، لأغراض وصفية، إلى سبل: صاعدة، ونازلة.

(١)- السبل الصاعدة في النخاع الشوكي: عندما تدخل الألياف العصبية الحسية النخاعَ الشوكي يعاد ترتيبها، فتنتظم في حزم عصبية تتوضع في المادة البيضاء. تصعد هذه الألياف من النخاع الشوكي إلى مراكز أعلى في الدماغ. يطلق على حزم الألياف الصاعدة اسم السبل الصاعدة ascending tracts.

يتألف الطريق الصاعد من ثلاثة عصبونات على الأغلب. عصبون المرتبة الأولى first-order neuron جسمُه الخلوي متوضعٌ في عقدة الجذر الخلفي للعصب الشوكي، وترتبط استطالته المحيطية بالنهاية المستقبلة الحسية، في حين تدخل الاستطالة المركزية في النخاع الشوكي لتشتبك مع العصبون الثاني. يقع عصبون المرتبة الثانية second-order neuron في النخاع الشوكي (أو في مستوى أعلى منه) وينشأ منه محوار يعبر إلى الجانب المقابل ويصعد إلى مستوى أعلى في الجملة العصبية المركزية حيث يشتبك مع عصبون المرتبة الثالثة third-order neuron. يقع عصبون المرتبة الثالثة في المهاد، وينشأ منه ليف يذهب إلى منطقة حسية في القشرة المخية. تتفرع الكثير من عصبونات الطرق الصاعدة



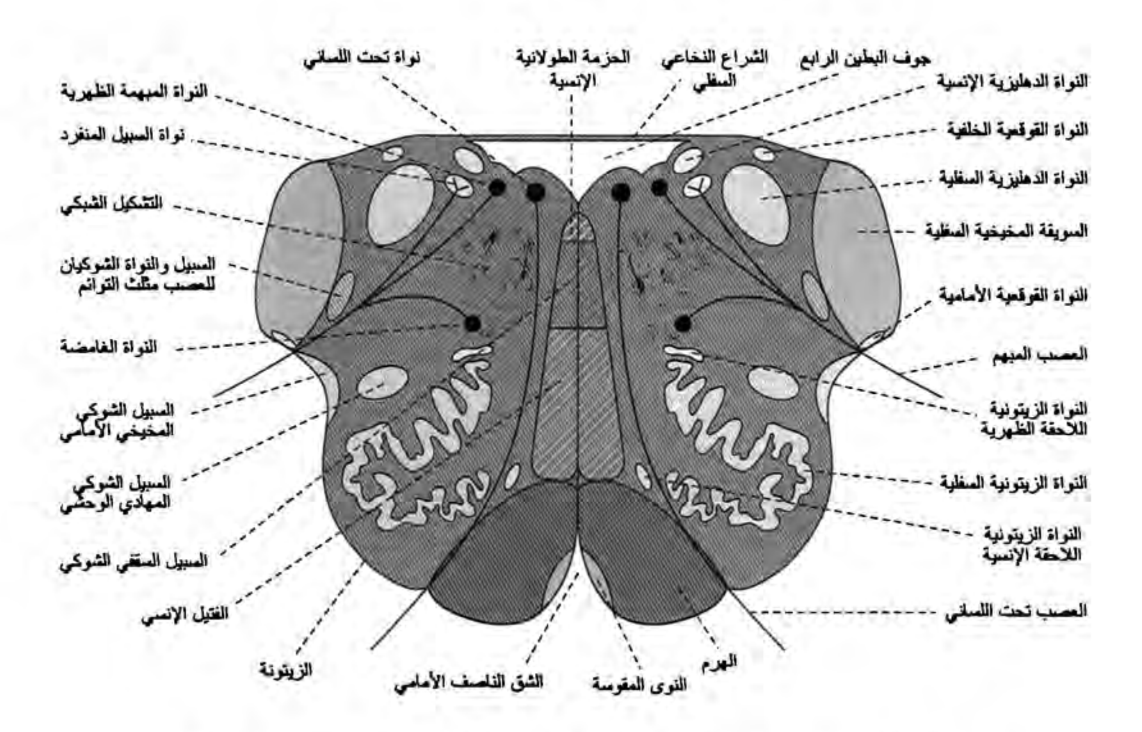


الشكل (١٣) النخاع المتطاول (البصلة).
أ- منظر أمامي. ب- منظر خلفي. يلاحظ أن سقف البطين الرابع والمخيخ مستأصلان.

وتقدم معلومات كثيرة إلى التشكل الشبكي reticular formation. تمر فروع أخرى إلى العصبونات الحركية وتشارك في الفعالية العضلية الانعكاسية. وأهم الطرق الصاعدة هي (الشكل ١٧):

● **السبيل الشوكي المهادي الوحشي**: ينقل حسي الألم والحرارة. تدخل المحاوير إلى النخاع الشوكي من عقدة الجذر الخلفي، وتصل ذروةَ القرن السنجابي الخلفي، وتنتهي بالتشابك مع خلايا المادة الهلامية substantia gelatinosa. تعبر محاوير عصبونات المرتبة الثانية إلى الجانب المقابل، وتصعد باسم السبيل الشوكي المهادي الوحشي lateral spinothalamic tract الذي تنتهي أليافه بالتشابك مع عصبون المرتبة الثالثة في المهاد. تذهب محاوير عصبونات المرتبة الثالثة إلى باحة الحس الجسدي في التلفيف القشري المخي خلف المركزي.

● **السبيل الشوكي المهادي الأمامي**: ينقل حسَّيْ اللمس الخفيف والضغط. تدخل المحاوير إلى النخاع الشوكي مِن عقدة الجذر الخلفي وتصل ذروة القرن السنجابي الخلفي. تمثل هذه الألياف ألياف عصبونات من المرتبة الأولى، وتنتهي بالتشابك مع خلايا المادة الهلامية. تعبر محاوير عصبونات المرتبة الثانية إلى الجانب المقابل، وتصعد باسم السبيل



الشكل (١٤) مقطع معترض في النخاع المتطاول (البصلة) في مستوى منتصف الزيتونية.

الشوكي المهادي الأمامي anterior spinothalamic tract الذي تنتهي أليافه بالتشابك مع عصبونات المرتبة الثالثة في المهاد. تذهب محاوير عصبونات المرتبة الثالثة إلى باحة الحس الجسدي في التلفيف خلف المركزي من قشرة المخ.

• **الحزمة الرشيقة والحزمة الإسفينية:** تدخل المحاوير إلى النخاع الشوكي من عقد الجذور الخلفية وتذهب إلى العمود الأبيض الخلفي في الجهة ذاتها. تصعد هذه الألياف في العمود الأبيض الخلفي باسم الحزمة الرشيقة fasciculus gracilis والحزمة الإسفينية fasciculus cuneatus.

تنتهي ألياف الحزمتين الرشيقة والإسفينية بالتشابك مع عصبونات المرتبة الثانية في النواتين الرشيقة والإسفينية nuclei gracilis and cuneatus في البصلة [النخاع المتطاول]. وتعبر محاوير عصبونات المرتبة الثانية المستوى الناصف، فيما يعرف باسم التصالب الفتيلي lemniscal decussation، ثم تصعد الألياف في الفتيل الإنسي medial lemniscus عبر الجسر والدماغ المتوسط، وتنتهي بالتشابك مع عصبونات النواة المعنية في المهاد.

تغادر محاوير عصبونات المرتبة الثالثة المهادَ ذاهبة إلى باحة الحس الجسدي في التلفيف خلف المركزي من قشرة المخ.

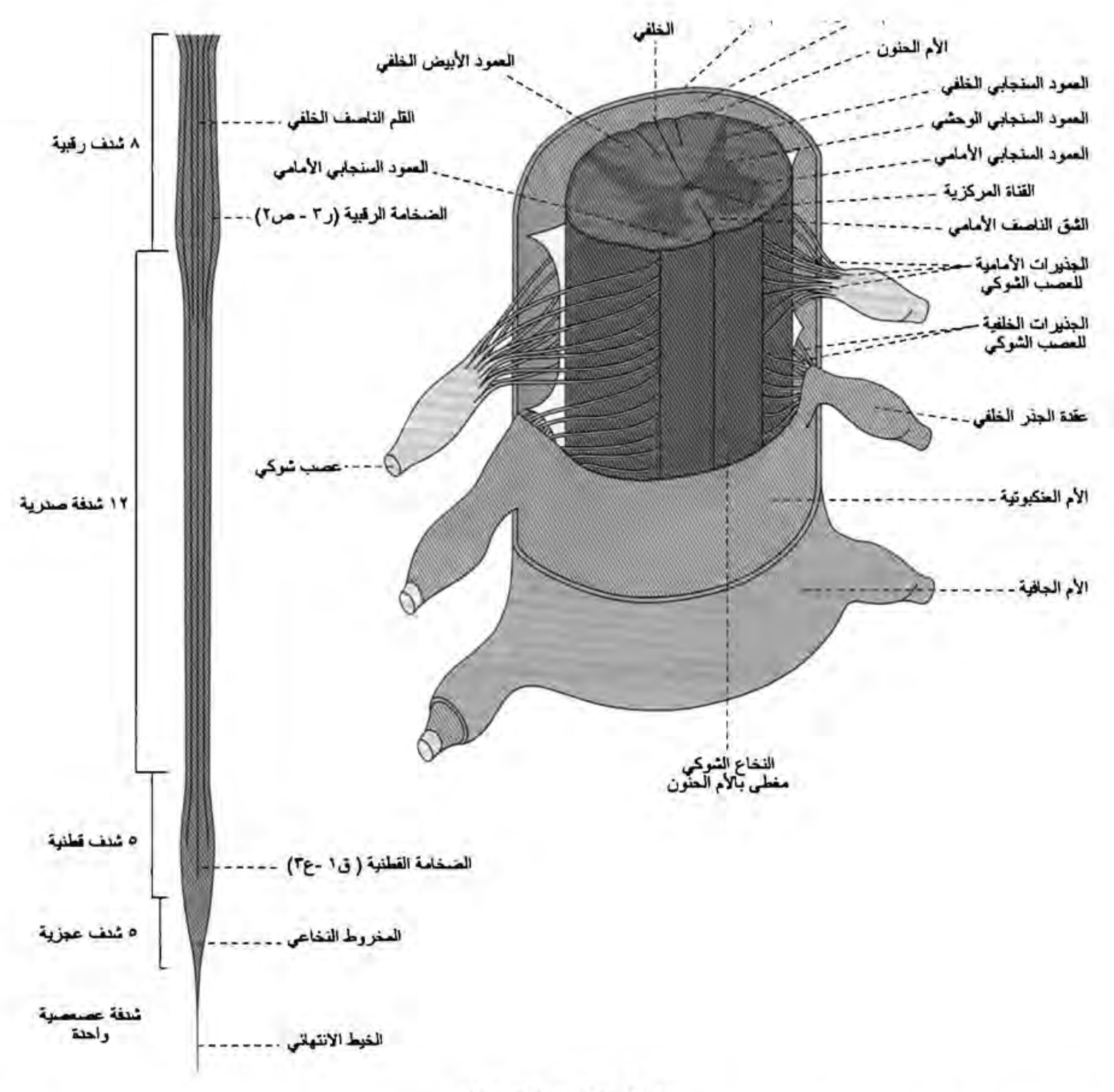
• **طرق الحس المفصلي العضلي إلى المخيخ:** تدخل محاوير عصبونات المرتبة الأولى المعنيةُ إلى النخاع الشوكي منطلقةً من عقدة الجذر الخلفي وتذهب إلى العمود السنجابي الخلفي، وتنتهي بالتشابك مع عصبونات المرتبة الثانية في النواة الظهرية (عمود كلارك Clark)، الموجودة في الشدف النخاعية الصدرية والشدف القطنية ٢ و ٣ و ٤. تصعد محاوير عصبونات المرتبة الثانية عبر السبيل الشوكي المخيخي الخلفي والسبيل الشوكي المخيخي الأمامي ذاهبة إلى جذع الدماغ. وهنا تنضم الألياف إلى السويقات المخيخية وتذهب إلى القشرة المخيخية في الجانب الموافق.

تتلقى الألياف الشوكية المخيخية معلومات مفصلية عضلية من المغازل العضلية muscle spindles والأعضاء الوترية والمستقبلات المفصلية في الجذع والأطراف.

(٢)- السبل النازلة في النخاع الشوكي:

ترسل العصبونات الحركية الواقعة في العمودين السنجابيين الأماميين في النخاع الشوكي محاوير تعصب العضلات الهيكلية عبر الجذور الأمامية للأعصاب الشوكية، تعرف هذه العصبونات الحركية باسم العصبونات الحركية السفلية lower motor neurons، وتشكل الطريق النهائي المشترك إلى العضلات.

تتجزأ الألياف العصبية التي تنزل في المادة البيضاء من المراكز العصبية المختلفة الأعلى من النخاع الشوكي إلى حزم تسمى السبل النازلة descending tracts. إن هذه العصبونات - الأعلى من النخاع الشوكي - وسُبُلَها تعرف باسم



الشكل (١٥) النخاع الشوكي.

أ- منظر خلفي يُظهر الضخامتين الرقبية والقطنية. ب- ثلاث شدف من النخاع الشوكي تُظهر أغطية الأم الجافية والأم العنكبوتية والأم الحنون.

العصبونات الحركية العلوية upper motor neurons، وهي تعطي طرقاً منفصلة كثيرة قادرة على التأثير في الفعالية الحركية.

وغالباً ما يكون الطريق النازل من القشرة المخية مؤلفاً من ثلاثة عصبونات، العصبون الأول - أي عصبون المرتبة الأولى - يقع جسمه الخلوي في قشرة المخ، وينزل محواره ليشتبك مع عصبون المرتبة الثانية الذي هو عصبون بيني واقع في النوى الحركية للأعصاب القحفية أو في العمود السنجابي الأمامي في النخاع الشوكي. محوار عصبون المرتبة الثانية قصير ويشتبك مع عصبون المرتبة الثالثة الذي هو العصبون الحركي السفلي، والذي يقع في النوى الحركية للأعصاب القحفية أو في العمود السنجابي الأمامي. يعصب محوار عصبون المرتبة الثالثة العضل الهيكلي.

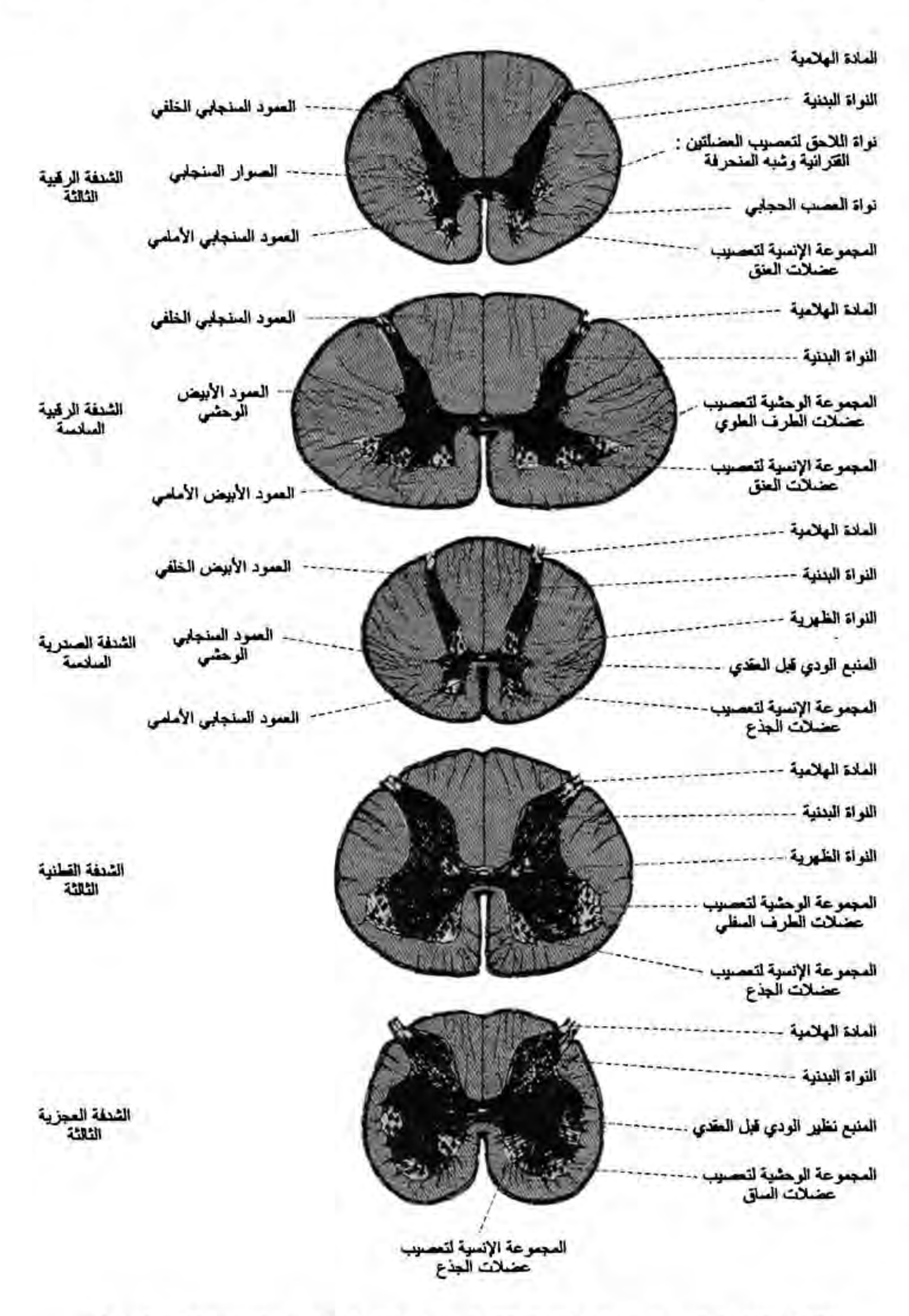
وأهم السبل النازلة هي (الشكل١٧) السُبُل القشرية الشوكية والسبل القشرية النووية. تنشأ ألياف السبل القشرية الشوكية corticospinal tracts كمحاوير لخلايا هرمية متوضعة في القشرة المخية الحركية.

تنزل الألياف عبر المحفظة الداخلية، ويستمر السبيل بعدئذٍ عبر الساق المخية crus cerebri، والجسر والبصلة. تتجمع الألياف في البصلة لتشكل ضخامة تعرف باسم الهرم pyramid (ومن هنا الاسم البديل: السبيل الهرمي).

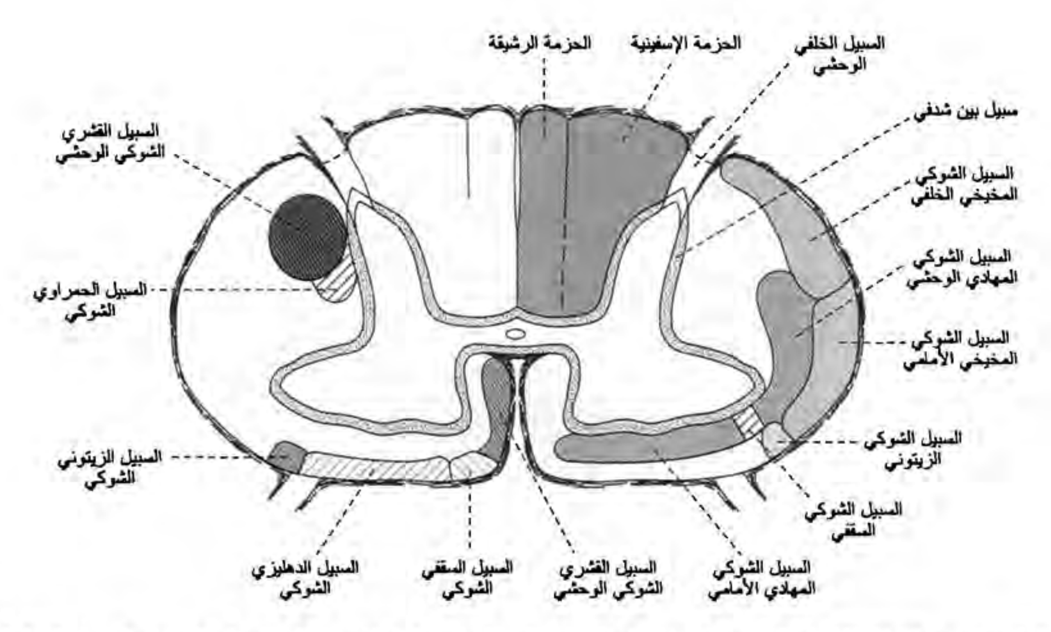
تنتهي بعض هذه الألياف النازلة في نوى الأعصاب

القحفية، فتعرف بالألياف القشرية النووية corticonuclear fibers. وعند اتصال البصلة بالنخاع الشوكي تعبر معظم الألياف الخط الناصف في التصالب الهرمي decussation of the pyramids وتدخل العمود الأبيض الوحشي في النخاع الشوكي لتشكل السبيل القشري الشوكي الوحشي lateral corticospinal tract. لا تعبر بقية الألياف التصالب، بل تنزل في النخاع الشوكي في عموده الأبيض الأمامي باسم السبيل القشري الشوكي الأمامي. وفي النهاية تعبر الألياف الأخيرة الخط الناصف وتنتهي في العمود السنجابي الأمامي في الشدف النخاعية الرقبية والصدرية العلوية.

ينزل السبيل القشري الشوكي الوحشي على طول النخاع الشوكي وتنتهي أليافه في العمود السنجابي الأمامي.



الشكل (١٦) مقطع معترض في النخاع الشوكي يُظهر انتظام المادة السنجابيةوالمادة البيضاء.



الشكل (١٧) مقطع معترض للنخاع الشوكي في مستوى منتصف العنق، يُظهر الترتيب العام للسبيل الصاعد في اليمين والسبيل النازل في اليسار.

السبل النازلة الأخرى هي: السبيل الشبكي الشوكي reticulospinal tract، والسبيل السقفي الشوكي tectospinal tract، والسبيل الحمراوي الشوكي rubrospinal tract، والسبيل الدهليزي الشوكي vestibulospinal tract .

ب- تروية النخاع الشوكي:

(١)- شرايين النخاع الشوكي: يتلقى النخاع الشوكي تغذيته الشريانية من ثلاثة شرايين صغيرة: شريانين شوكيين (نخاعيين) خلفيين، وشريان شوكي أمامي (الشكلان ٤ و ١٨). وقد درست هذه الشرايين الشوكية مع فروع الشريان الفقري. تُعَزَّز هذه الشرايين السائرة طولانياً بشرايين صغيرة منتظمة شدفياً تنشأ من شرايين صغيرة متوضعة خارج العمود الفقري، وتدخل النفق الفقري عبر الثقوب بين الفقرية. تتفاغر هذه الأوعية فيما بينها على سطح النخاع، وترسل فروعاً إلى داخل المادتين البيضاء والسنجابية. وثمة تنوع كبير في الحجم والمستويات الشدفية التي ترد منها الشرايين الداعمة. ومن الشرايين الداعمة هنالك شريان مغذٍّ مهم وكبير (الشريان النخاعي الأمامي الكبير لـ أدامكويكز great anterior medullary artery of Adamkiewicz) ينشأ من الأبهر في المستوى الصدري السفلي أو القطني العلوي، وهو شريان مفرد في جانب واحد ويدخل النخاع الشوكي لدى معظم الأشخاص من الجانب الأيسر. تكمن أهمية هذا الشريان في أنه قد يكون المصدر الرئيس لتغذية الثلثين السفليين من النخاع الشوكي.

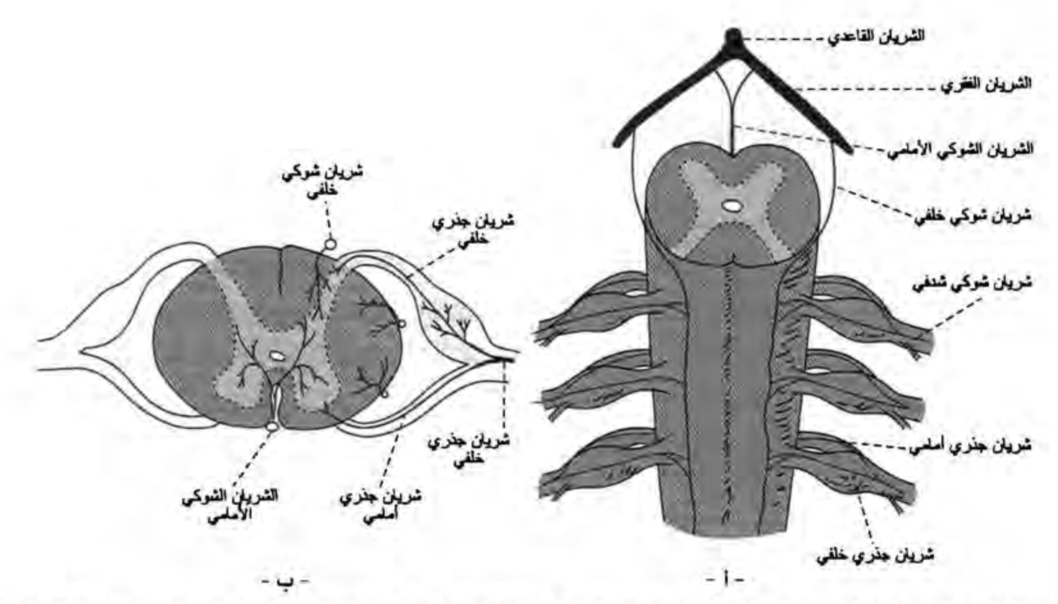
(٢)- أوردة النخاع الشوكي: تنزح أوردة النخاع الشوكي إلى ست قنوات طولانية تنفرغ أساسياً في الضفيرة الوريدية الفقرية الداخلية.

ج- أذيات السبل المختلفة في الأدواء السريرية:

(١)- أذيات السبل الصاعدة ضمن النخاع الشوكي: تختلف العلامات والأعراض تبعاً للسبيل المصاب. يُحدث تخريب السبيل الشوكي المهادي الوحشي زوال حسي الألم والحرارة في الجانب المقابل من الجسم، تحت مستوى الآفة، ويسبب تخريب السبيل الشوكي المهادي الأمامي فقد حسي اللمس الخفيف والضغط في الجانب المقابل تحت مستوى الإصابة. أما تخريب الحزمتين الرشيقة والإسفينية فيوقف إمداد الوعي بالمعلومات من العضلات والمفاصل، فلا يتمكن الأشخاص من معرفة الوضعة والحركات في طرفي الجانب الموافق (الطرفين العلوي والسفلي) تحت مستوى الآفة. يفقد المريض أيضاً حس الاهتزاز تحت مستوى الآفة في الجانب الموافق، كما يفقد التمييز اللمسي في الجانب الموافق للآفة.

(٢)- أذيات السبل النازلة في النخاع الشوكي: تُحدث الآفات المحصورة في السبل القشرية الشوكية - أي السبل الهرمية - العلامات السريرية التالية:

- **وجود علامة بابنسكي Babinski:** ينقبض الأبخس الكبير (أي إبهام القدم) نحو ظهر القدم وتنتشر الأصابع الأخرى نحو الخارج استجابة لخدش الجلد على طول الجانب الوحشي لأخمص القدم. تتمثل الاستجابة الطبيعية في قبض أخمصي لكل الأباخس (أصابع القدم)، ولنَتَذَكَّر أن علامة بابنسكي تكون موجودة طبيعياً في أثناء



الشكل (١٨) أ - التغذية الشريانية للنخاع الشوكي تُظهر تشكل شريانين شوكيين خلفيين وشريان شوكي أمامي. ب - مقطع معترض في النخاع الشوكي يُظهر الشرايين الشوكية الشدفية والشرايين الجذرية.

السنة الأولى من العمر.

• **غياب المنعكسات البطنية السطحية** superficial abdominal reflexes، تخفق العضلات البطنية في التقلص عند خدش جلد البطن.

• **غياب المنعكس المُشَمِّري** cremasteric reflex: تخفق العضلة المشمرة في التقلص عند تمسيد الجانب الإنسي من جلد الفخذ.

• **فقد إنجاز الحركات الإرادية المتصفة بالمهارة والدقة**، يحدث ذلك خاصة في النهايات القاصية للأطراف.

وحين تكون الآفة محصورة في السبل النازلة الأخرى غير السبل القشرية الشوكية (السبل خارج الهرمية) تحدث العلامات السريرية الآتية:

• **شلل شديد** severe paralysis مع ضمور عضلي خفيف أو من دون ضمور (ما عدا الضمور التالي لعدم الاستخدام).

• **شناج spasticity أو فرط توتر hypertonicity العضلات:** يصبح الطرف السفلي بحالة بسط، والطرف العلوي بحالة قبض.

• **قد يحدث إفراط في المنعكسات العضلية العميقة** ورمع clonus (ارتجاج) في قابضات الأصابع، ومربعة الرؤوس الفخذية، وعضلات الربلة.

• **ارتكاس موسى الكباسة (مُدية الجيب)** clasp-knife reaction، حين محاولة تحريك المفصل تحريكاً انفعالياً تحدث مقاومة بسبب تشنج العضلات، وعند شد العضلات شداً فجائياً فإنها تستسلم بسبب تثبيط العضو الوسيط العصبي الوتري.

١٠- التصالبات في الجملة العصبية:

تندرج التصالبات في إطار التنظيم العام للجملة العصبية الذي يقضي بتمثيل الجسم حسياً وحركياً في نصف الكرة المخية المقابل. يحصل التصالب على الطرق الحسية وعلى الطرق الحركية. ففي الطرق الحسية تقوم بإنجاز التصالبات ألياف عصبونات المرتبة الثانية، في حين تقع تصالبات الطرق الحركية على مسار ألياف العصبونات الحركية العلوية.

أهم التصالبات الحسية هي المصلبة البصرية، والتصالب الفتيلي، وتصالبات الطرق: السمعي والذوقي وثلاثي التوائم والشوكي المهادي الوحشي والشوكي المهادي الأمامي. تمثل المُصلَّبة البصرية optic chiasm تصالب ٥٠٪ من ألياف العصبونات الثانية على الطريق البصري. يمثل التصالب الحسي (التصالب الفتيلي) تصالب جميع ألياف العصبونات الثانية الصادرة من النواتين الرشيقة والإسفينية اللتين تتلقيان العصبونات الأولى للحزمتين الرشيقة والإسفينية (حس اللمس التمييزي والحس المفصلي العضلي)، ويقع هذا التصالب في القسم السفلي من البصلة. يتصالب الطريقان السمعيان (٨٠٪ من الألياف) في مستوى الجسر (في الجسم شبه المنحرف)، وتنطلق الألياف المتصالبة من النوى القوقعية. تتصالب الألياف الذوقية والألياف ثلاثية التوائم في المنطقة العلوية من البصلة وفي منطقة الجسر. تتصالب ألياف السبيل الشوكي المهادي الوحشي، والسبيل الشوكي المهادي الأمامي ضمن النخاع الشوكي على كامل

امتداده، لكن مع افتراق شدفي ملحوظ، وتشارك هذه الألياف في تشكيل الصوار (الملتقى) الأبيض الأمامي.

وأهم التصالبات الحركية هي التصالب الهرمي، وتصالب السبيل الحمراوي الشوكي، والتصالب الشبكي الشوكي، ويلحق بها تصالب السويقتين المخيخيتين العلويتين. يقع التصالب الهرمي في أسفل البصلة، وتتصالب في مستواه ٨٠٪ من ألياف السبيل السابق. تؤلف بقية الألياف غير المتصالبة في هذا المستوى السبيل القشري الشوكي الأمامي، وتنتهي بالتصالب في النخاع الشوكي وذلك إزاء وجهتها النهائية. تقع بقية التصالبات في مستوى الدماغ المتوسط.

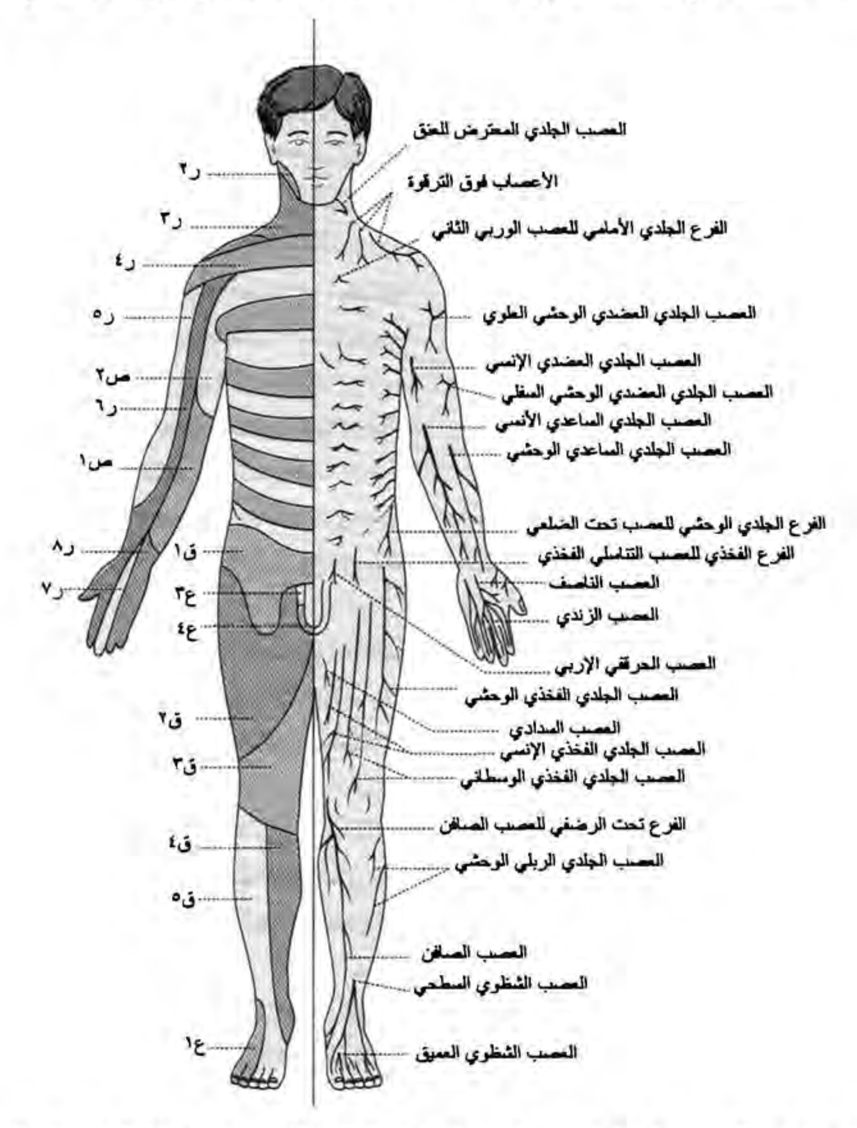
١١- القطاعات الجلدية والقطاعات العضلية:

أ- القطاعات الجلدية:

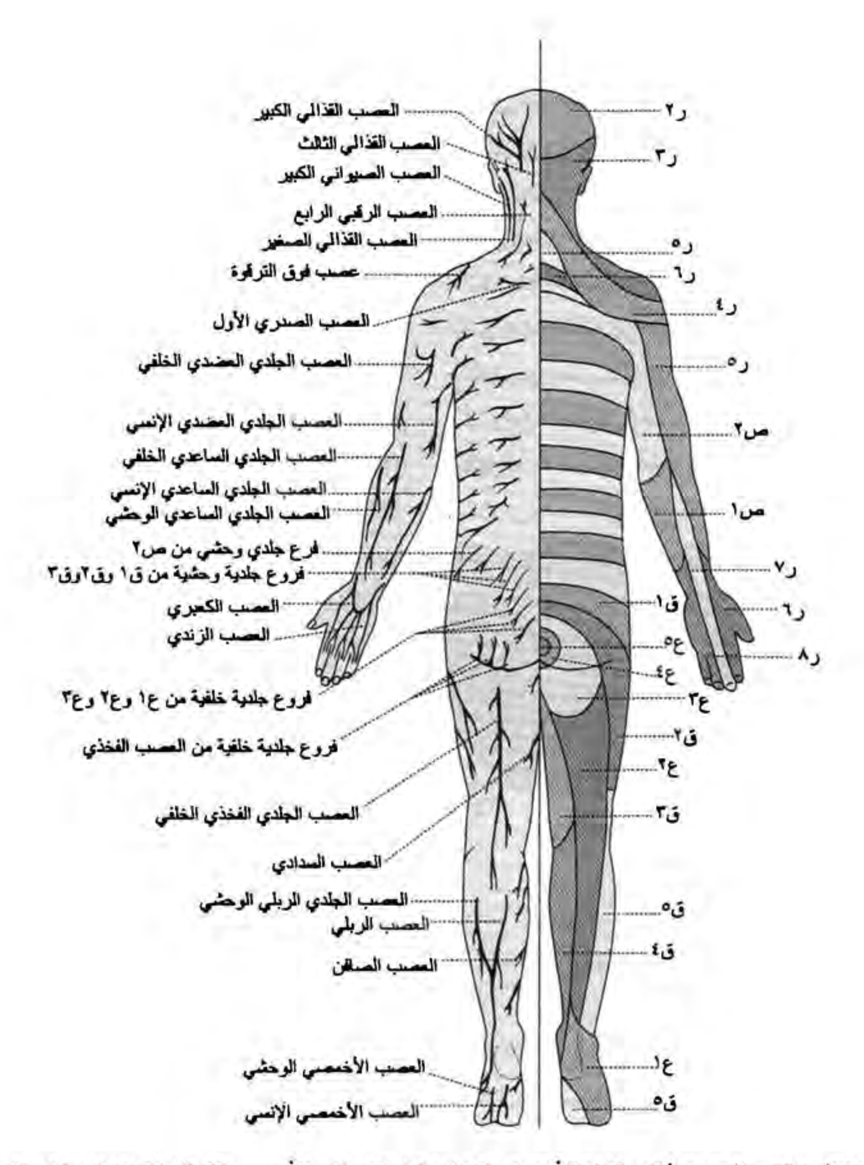
تسمى منطقة الجلد المعصَّبة من عصب شوكي واحد - وبالتالي من شدفة نخاعية واحدة - قطْاعاً جلدياً (قطاعاً أدمياً) dermatome. تلتف القطاعات الجلدية في الجذع حول الجسم من الخلف حتى الخط الناصف الأمامي. تتراكب القطاعات الجلدية المتجاورة وتتداخل كثيراً، بحيث يستلزم تبنيج أحد القطاعات الجلدية تبنيجاً تاماً قطعَ ثلاثة أعصاب شوكية متوالية على الأقل. يُظهر الشكلان ١٩ و٢٠ خريطتين للقطاعات الجلدية في منظرين للجسم أمامي وخلفي.

يكون ترتيب القطاعات الجلدية في الأطراف أكثر تعقيداً، ويعود ذلك إلى دوران الأطراف في أثناء نموها الجنيني من الجذع.

وفي الوجه تعصب فروع العصب ثلاثي التوائم مناطق محددة من الجلد، ويكون التراكب في المنطقة الجلدية بين



الشكل (١٩) منظر أمامي للجسم يظهر توزع الأعصاب الجلدية في الجانب الأيسر، والقطاعات الجلدية في الجانب الأيمن.



الشكل (٢٠) منظر خلفي للجسم يُظهر توزع الأعصاب الجلدية في الجانب الأيسر، والقطاعات الجلدية في الجانب الأيمن.

فرع وآخر قليلاً أو معدوماً.

ب- القطاعات العضلية:

يشير القطّاع العضلي myotome إلى مجموعة من العضلات يعصبها عصب شوكي واحد، أي شدفة نخاعية واحدة. وتكون معظم العضلات معصبة بأكثر من عصب شوكي واحد، وبالتالي بالعدد نفسه من شدف النخاع الشوكي؛ ولذا فإن إحداث الشلل الكامل لإحدى العضلات يتطلب قطع أعصاب شوكية متعددة أو تخريب شدف متعددة في النخاع الشوكي.

إن معرفة التعصيب الشدفي لكل عضلات الجسم مهمة مستحيلة. ولكن يجب معرفة التعصيب الشدفي لعدد من العضلات المفحوصة باستثارة المنعكسات العضلية البسيطة التالية لدى المريض:

منعكس وتر ذات الرأسين العضدية ر٥ و ر٦ (قبض، [أي ثني]، المرفق بقرع وتر ذات الرأسين).

منعكس وتر ثلاثية الرؤوس العضدية ر ٦ و٧ و ٨ (بسط مفصل المرفق بقرع وتر ثلاثية الرؤوس).

منعكس وتر العضلة العضدية الكعبرية ر٥ و٦ و٧ (استلقاء المفصلين الكعبريين الزنديين بقرع مرتكز وتر العضدية الكعبرية).

المنعكسات البطنية السطحية (تقلص العضلات البطنية تحت الجلدية بوخز جلد أعلى البطن ص ٦ و٧، وجلد أوسط البطن ص ٨ و٩، وجلد أسفل البطن ص ١٠- ١٢).

منعكس الوتر الرضفي (نفضة الركبة) ق ٢ و٣ و٤ (بسط مفصل الركبة بقرع الوتر الرضفي).

منعكس وتر أشيل، أي الوتر العقبي (نفضة الكاحل) ع١

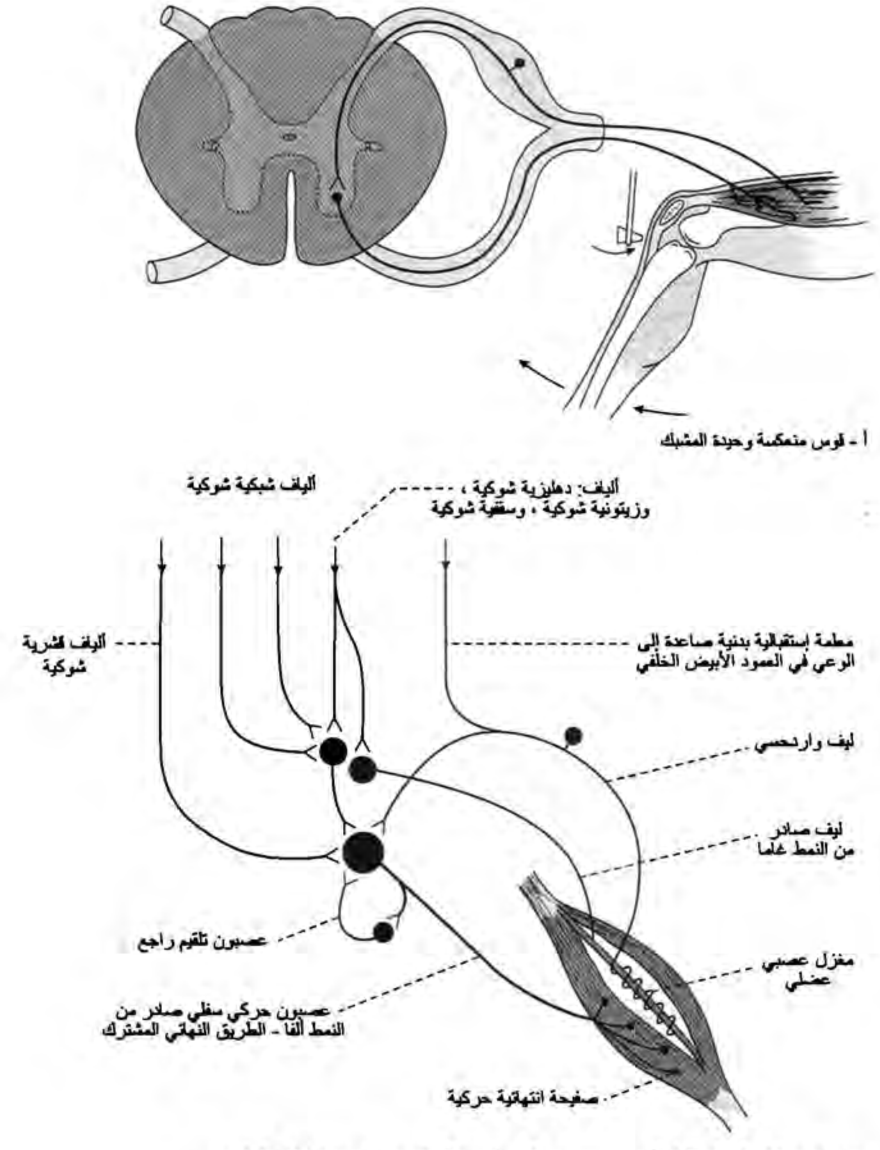
و٢ (قبض [أي ثني] أخمصي لمفصل الكاحل بقرع الوتر العقبي، أي وتر أشيل).

١٢- قوس المنعكس (القوس الانعكاسية):

يمكن تعريف المنعكس بأنه استجابة غير إرادية للتنبيه، وهو يعتمد على سلامة قوس المنعكس reflex arc. تتألف قوس المنعكس في أبسط أشكالها من البنى التشريحية الآتية: عضو مستقبل، وعَصَبُون وارد afferent neuron، وعَصَبُون مُسْتَفْعِل effector neuron، وعضو مستفعل. تعرف مثل هذه القوس الانعكاسية التي تتضمن مشبكاً واحداً فقط باسم قوس المنعكس وحيد المشبك monosynaptic reflex arc (الشكل٢١). يؤدي انقطاع قوس المنعكس في أي نقطة على طول مسارها إلى زوال الاستجابة.

في النخاع الشوكي تقوم أقواس المنعكسات بدور مهم في الحفاظ على التوتر العضلي الذي هو أساس لأجل الحفاظ على وضعة الجسم. يقع العضو المستقبل في الجلد أو العضلة أو الوتر. الجسم الخلوي للعصبون الوارد متوضع في عقدة الجذر الخلفي، وينتهي المحوار المركزي لهذا العصبون من المرتبة الأولى بالتشابك مع عصبون مُستَفعِل.

ومن المهم في تقدير الفعالية الانعكاسية للعضلات الهيكلية فهمُ قانون التعصيب المتبادل law of reciprocal



أ - قوس منعكسة وحيدة المشبك

ب - عصبونات متعددة متشابكة مع عصبون حركي سفلي . يلاحظ وجود عصبون التلقيم الراجع

الشكل (٢١)

innervation، وهذا يعني ببساطة أن منعكسي القبض والبسط في الطرف نفسه لا يمكن لهما أن يحدثا في آنٍ معاً. ولكي يسري هذا القانون يجب أن تكون للألياف العصبية الواردة المسؤولة عن الفعل المنعكس للعضلة القابضة (العاطفة) فروع تتشابك مع العصبونات المحركة للعضلات الباسطة للطرف نفسه وتقوم بتثبيطها.

كما تجدر الإشارة إلى ميزة مثيرة أخرى للمنعكسات الشوكية، وهي أن تحفيز المنعكس في جانب من الجسم يؤدي إلى تأثيرات معاكسة في الجانب المقابل. ويمكن توضيح ذلك في المنعكس الباسط المتصالب crossed extensor reflex الذي يتم كالآتي: تؤدي التنبيهات الواردة في قوس المنعكس والتي تسبب قبضاً (عطفاً) في طرف الجانب الموافق إلى بسط في طرف الجانب المقابل.

ثانياً- موجز الشذوذات (التشوهات) الخلقية:

أصبحت الشذوذات (التشوهات) الخِلقية congenital abnormalities (malformations) تشخص داخل الرحم أو تلو الولادة، غير أن بعضها يتظاهر لدى البالغين. ولابد لفهم الموضوع من الإشارة إلى تطور الجملة العصبية أولاً.

١- تخلُّق الجملة العصبية:

قبل تشكل الجملة العصبية تتمايز في الجنين ثلاث طبقات رئيسية هي: أ- الأديم الداخلي (الوريقة الداخلية) endoderm الذي ينشأ منه السبيل المعدي المعوي والرئتان والكبد، ب- والأديم المتوسط (الوريقة المتوسطة) mesoderm الذي تنشأ منه العضلات والأنسجة الضامة والجهاز الوعائي، ج- والأديم الخارجي (الوريقة الخارجية) ectoderm الذي يمثل الطبقة الخارجية، ويتألف من ظهارة مسؤولة عن التخلق الجنيني embryogenesis للجملة العصبية بأكملها.

وفي أثناء الأسبوع الثالث من التطور يصبح الأديم الخارجي الكائن على الوجه الظهري للجنين ثخيناً ليشكل الصفيحة العصبية neural plate (الشكل ٢٢)، ثم تتطور هذه الصفيحة لتشكل التلم (الميزابة) العصبي neural sulcus (groove) الممتد طولانياً، ويتعمق التلم بحيث تحده في كل جانب طية عصبية neural fold. ومع تقدم التطور يتحول التلم العصبي إلى أنبوب عصبي neural tube يبدأ الالتحام في النقطة المتوسطة تقريباً، ويمتد على طول التلم نحو المنطقة الرأسية والمنطقة الذيلية، بحيث يبقى جوف الأنبوب في المراحل المبكرة متصلاً بالجوف السلَوي (الأمنيوسي) عبر المَسمَين neuropores (الثقبين أو المنفذين) العصبيين الأمامي والخلفي. ينغلق المسم العصبي الأمامي أولاً، ثم ينغلق المسم العصبي الخلفي بعد يومين. ويتم انغلاق الأنبوب العصبي في اليوم ٢٨. وفي غضون ذلك يكون الأنبوب العصبي قد انطمر تحت سطح الأديم الخارجي المغطي له.

وفي أثناء انغماد الصفيحة العصبية كي تشكل التلم العصبي تنعزل الخلايا المشكلة للحافة الوحشية للصفيحة عن الأنبوب وتشكل شريطاً من خلايا أديمية خارجية يتوضع بين الأنبوب العصبي والأديم الخارجي المغطي له. يسمى هذا الشريط من الأديم الخارجي العرفَ العصبي neural crest.

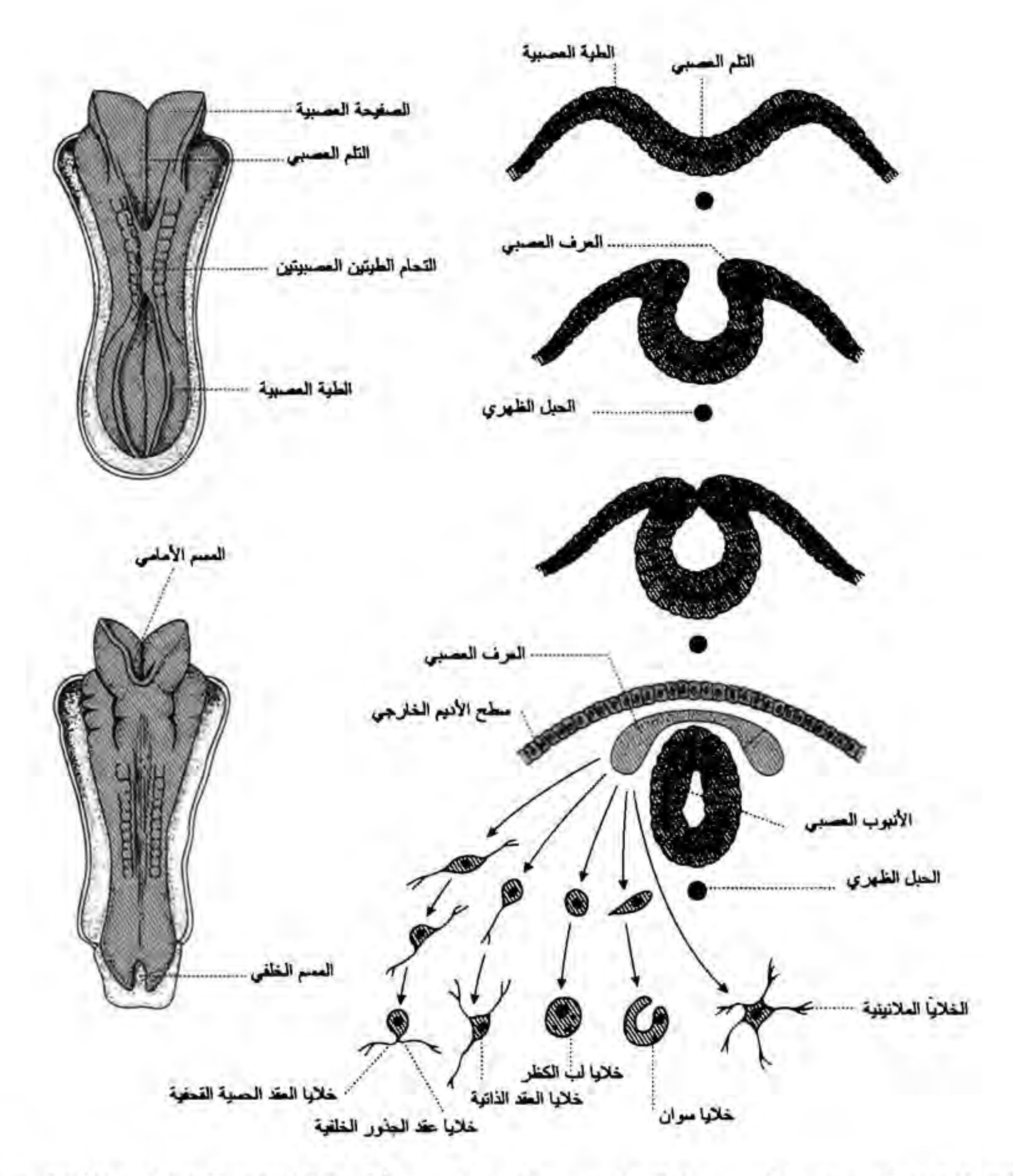
وفي هذه الأثناء يؤدي تكاثر خلايا النهاية الرأسية للأنبوب العصبي إلى توسع النهاية وتشكيل ثلاثة حويصلات دماغية أولية primary brain vesicles: حويصل الدماغ الأمامي (مقدم الدماغ) forebrain vesicle، وحويصل الدماغ المتوسط midbrain vesicle، وحويصل الدماغ الخلفي hindbrain vesicle. يتطاول بقية الأنبوب، ويبقى أصغر قطراً ليشكل النخاع الشوكي.

يحدث التمايز اللاحق لخلايا الأنبوب العصبي نتيجة تأثيرات تحريضية بين مجموعة وأخرى من الخلايا. وفي النهاية تتمايز أبسط خلية سلفية progenitor cell إلى عصبونات neurons وخلايا دبقية عصبية neuroglial cells.

٢- تطور الجملة العصبية في الأجنة:

أ- تطور النخاع الشوكي: يتألف جدار الأنبوب العصبي من طبقة واحدة من خلايا ظهارية تدعى الخلايا المطرسية (المنبتية) matrix cells. يؤدي الانقسام المتكرر للخلايا المنبتية إلى كبر الأنبوب العصبي طولاً وقطراً. وفي آخر الأمر تتشكل الأرومات العصبية [أرومات العصبونات] neuroblasts المبكرة وتصبح غير قادرة على الانقسام. تهاجر هذه الخلايا مسافة قصيرة فتشكل المنطقة الوسطانية intermediate zone التي تشكل بدورها المادة السنجابية في النخاع الشوكي. وهنا تنشأ من الأرومات العصبية ألياف عصبية تنمو في محيط المنطقة الوسطانية، وتشكل المنطقة الهامشية marginal zone، وتتغمد بالنخاعين، وتؤلف في النهاية المادة البيضاء في النخاع الشوكي.

وفي الفترة التي لا تزال تتشكل فيها أرومات العصبونات تنشأ من الخلايا المنبتية (الأم) الخلايا النجمية astrocytes والخلايا قليلة التغصن oligodendrocytes (من خلايا الدبق العصبي). وفيما بعد تهاجر الخلايا الدبقية الصغيرة microglial cells - المشتقةُ من اللحمة المتوسطة المحيطة - إلى داخل النخاع الشوكي المتطور سائرة برفقة الأوعية



الشكل (٢٢) تشكل الصفيحة العصبية، والتلم العصبي، والأنبوب العصبي. تُظهر الخلايا التي تتمايز إليها خلايا العرف العصبي.

الدموية. وتتألف خلايا البطانية العصبية ependymal cells من الخلايا المنبتية التي تبطن الأنبوب العصبي.

يصبح جوف الأنبوب العصبي الآن ضيقاً ليشكل شقاً ممتداً باتجاه ظهري بطني، يثخن جداراه الوحشيان، في حين يبقى السقف والأرضية رقيقين ويشكلان الصفيحتين الأرضية والسقفية floor and roof plates. تنتظم أرومات العصبونات في صفيحتين: قاعدية في الأمام، وجناحية في الخلف، ثم تشكّل أرومات العصبونات neuroblasts في الصفيحة القاعدية basal plate الخلايا الحركيةَ للعمود (القرن) الأمامي، في حين تصبح أرومات العصبونات في الصفيحة الجناحية alar plate خلايا حسيةً للعمود الخلفي.

تنفصل الصفيحتان: القاعدية الحركية، والجناحية الحسية إحداهما عن الأخرى بوساطة التلم المحدِّد sulcus limitans. وتبقى الصفيحتان السقفية والأرضية رقيقتين، وتسهم خلاياهما في تشكيل البطانة العصبية. وتصبح لمعةُ الأنبوب العصبي القناة المركزية.

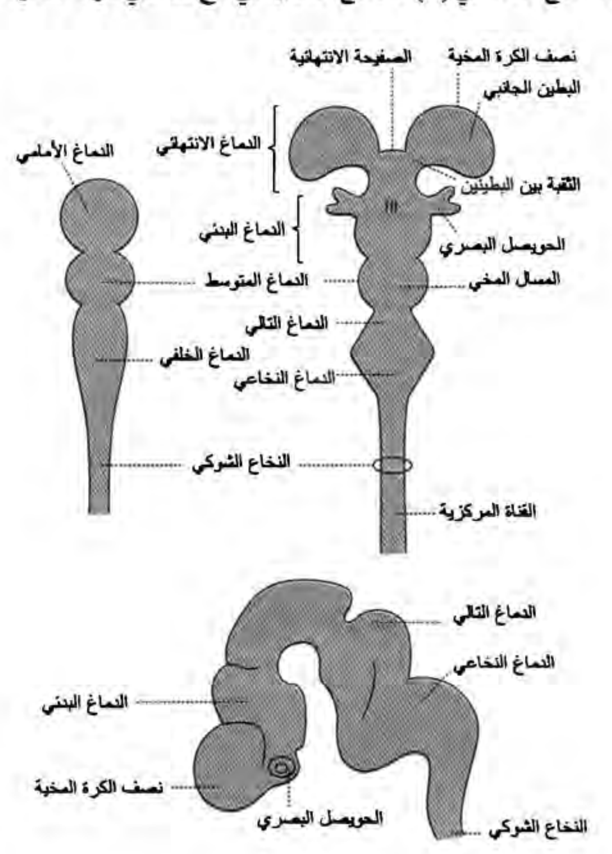
تغادر محاوير العصبونات الحركية الوجه الأمامي للنخاع الشوكي كي تعصب عضلات الجسم. وثمة محاوير أخرى تغادر برفقة الألياف السابقة بصفة ألياف قبل عقدية ذاتية (مستقلة). وبالإجمال تشكل المحاوير المغادرة من الوجه الأمامي للنخاع الشوكي الجذورَ الأمامية للأعصاب الشوكية. أما الجذور الخلفية للأعصاب الشوكية فتكونها عصبونات

العرف العصبي.

في الشهرين الأولين من الحياة الجنينية يكون طول النخاع الشوكي مساوياً طول النفق الفقري، وبعدئذٍ ينمو النفق الفقري بسرعة أكبر من نمو النخاع الشوكي، بحيث تقع النهاية السفلية للنخاع حين الولادة في مستوى الفقرة القطنية الثالثة. أما لدى البالغ فتقع النهاية السفلية للنخاع الشوكي في مستوى الحافة السفلية لجسم الفقرة القطنية الأولى.

ب- تطور الدماغ: حين ينغلق الأنبوب العصبي تكمل الحويصلات الأولية primary vesicles الثلاثة تطورَها، ويصبح حويصلُ الدماغ الأمامي الدماغَ الأمامي (مقدَم الدماغ)، ويصبح حويصلُ الدماغِ المتوسط الدماغَ المتوسط، ويصبح حويصلُ الدماغِ الخلفي الدماغَ الخلفي، أي الدماغَ المعيَّني (الشكل ٢٣).

وفي الأسبوع الخامس ينقسم حويصلا الدماغ الأمامي والدماغ الخلفي إلى حويصلين ثانويين، فيشكل حويصلُ الدماغ الأمامي (١) الدماغَ الانتهائي مع نصفي كرته المخية



الشكل (٢٣): انقسام الدماغ الأمامي إلى دماغ انتهائي ودماغ بيني، وانقسام الدماغ الخلفي إلى دماغ تالٍ ودماغ نخاعي. ترى أيضاً طريقة تطور نصف الكرة المخية كرتج من الدماغ الانتهائي.

الابتدائيين، (٢) والدماغَ البيني الذي يطوِّر الحويصلين البصريين، ويشكل الدماغ الخلفي (١) الدماغ التالي الذي سوف يُشتق منه الجسر والمخيخ، (٢) والدماغ النخاعي myelencephalon، أي النخاع المتطاول (البصلة). يصبح الانتظام الأساسي للجهاز البطيني قائماً الآن. ويعرف جوف كل نصف كرة مخية بالبطين الجانبي lateral ventricle، ويعرف جوف الدماغ البيني باسم البطين الثالث. ومع استمرار النمو يصغر جوفُ الدماغ المتوسط، ويشكل المسالَ المخي (مسال سيلفيوس Sylvius). يشكل جوف حويصل الدماغ الخلفي البطينَ الرابع الذي يتصل بالقناة المركزية للنخاع الشوكي. يتصل البطينان الجانبيان بالبطين الثالث عبر الثقبتين بين البطينيتين interventricular foramina (ثقبتا مونرو Monro). والجهاز البطيني والقناة المركزية مبطَّنان بالبطانة العصبية، ومملوءان بالسائل الدماغي الشوكي الذي لا يكون في المراحل المبكرة متصلاً بسائل الحيز تحت العنكبوتي.

● **تطور النخاع المتطاول (البصلة):** تُظهر جدران حويصل الدماغ الخلفي في البدء البنيةَ النموذجية المرئية في الأنبوب العصبي، مع ثخانتين أماميتين هما الصفيحتان القاعديتان، وثخانتين خلفيتين هما الصفيحتان الجناحيتان، والتلم المحدد الذي يفصل في كل جانب بين الصفيحتين الجناحية والقاعدية.

تصبح الصفيحة السقفية مشدودة على شكل طبقة رقيقة من نسيج بطاني عصبي. تشكل اللحمة المتوسطة الوعائية الواقعة بتماس السطح الخارجي للصفيحة السقفية الأمَّ الحنون، وتشكل الطبقتان معاً (الأم الحنون والبطانة) النسيجة المشيمية tela choroidea. تندفع من النسيجة المشيمية زغابات وعائية ضمن جوف البطين الرابع لتشكل الضفيرة المشيمية choroid plexus. وبين الشهرين الرابع والخامس تحصل ارتشافات موضعية من الصفيحة السقفية فتتشكل ثلاث ثقب: ثقبةٌ وحشية lateral foramen في كل جانب (ثقبة لوشكا Luschka)، وثقبةٌ ناصفة median foramen (ثقبة ماجندي Magendie). تسمح هذه الثقوب بانفراغ السائل الدماغي الشوكي (الذي تنتجه الضفائر المشيمية في البطينات) إلى الحيز تحت العنكبوتي.

● **تطور الجسر (القسم البطني من الدماغ التالي):** ينشأ الجسر (الشكل٢٤) من القسم الأمامي للدماغ التالي. وتنتهي عصبونات الصفائح الجناحية بتشكيل نوى الأعصاب القحفية: V و VI و VII و VIII، ويسهم جوف الجسر في

تشكيل البطين الرابع.

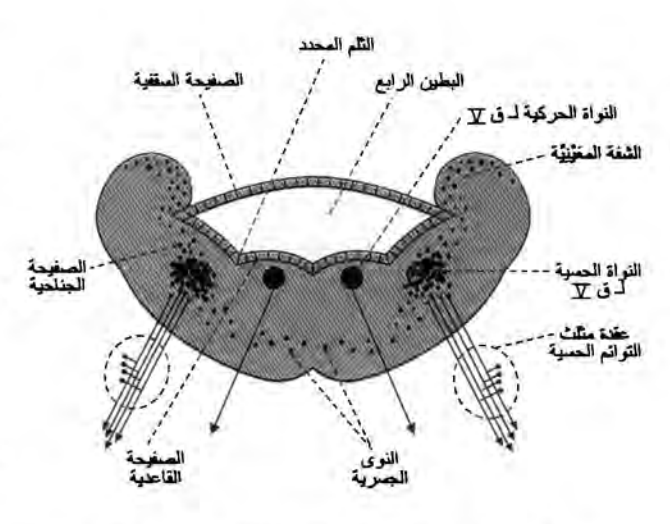
● **تطور المخيخ (القسم الظهري من الدماغ التالي):** يتشكل المخيخ (الشكل ٢٥) من القسم الخلفي للصفيحتين الجناحيتين في الدماغ التالي. ففي كل جانب تنحني الصفيحة الجناحية نحو الإنسي لتشكل الشفة المعيَّنية rhombic lip. ومع كبرهما تنطبق الشفتان على الصفيحة السقفية للبطين الرابع، وتتحدان إحداهما بالأخرى في الخط الناصف لتشكلا المخيخ. وفي الأسبوع العشرين يمكن تمييز قسم ناصف صغير هو الدودة vermis، وقسمين وحشيين هما نصفا كرة المخيخ. وفي نحو نهاية الشهر الرابع تظهر الشقوق على سطح المخيخ، وتظهر الصفيحات المميزة لمخيخ البالغين تدريجياً.

● **تطور الدماغ المتوسط:** يتطور الدماغ المتوسط من حويصل الدماغ المتوسط الذي يصغر جوفه كثيراً حتى يشكل المسال المخي (مسال سيلفيوس).

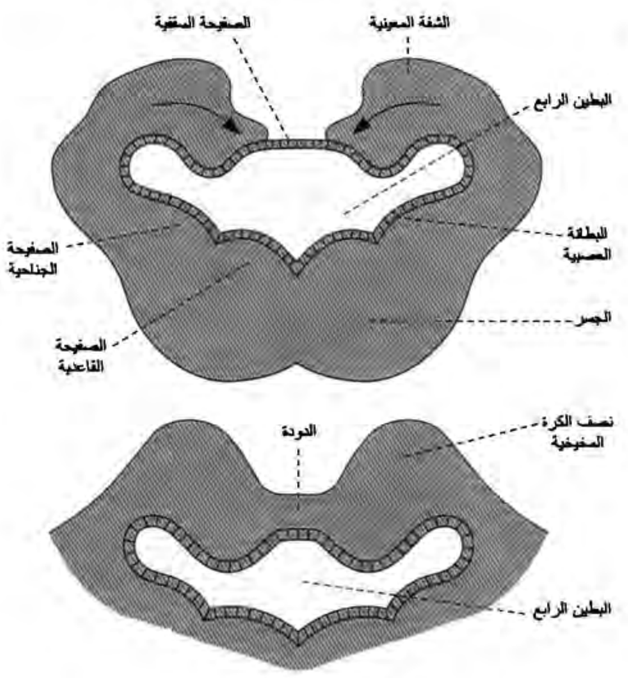
● **تطور الدماغ الأمامي:** يتطور الدماغ الأمامي (مقدم الدماغ) من حويصل الدماغ الأمامي. تبقى الصفيحتان السقفية والأرضية رقيقتين، في حين تصبح الجدران الجانبية ثخينة، كما في النخاع الشوكي المتطور. وفي مرحلة مبكرة يظهر رَتْج وحشي يدعى الحويصل البصري optic vesicle في كل من جانبي الدماغ الأمامي. إن قسمَ الدماغ الأمامي الذي يقع أمام (أي باتجاه الرأس) الحويصل البصري هو الدماغ الانتهائي، والباقي هو الدماغ البيني. ويشكل الحويصل البصري والسويقة البصرية في النهاية الشبكيةَ والعصب البصري.

ويبدو في الدماغ الانتهائي الآن رتج وحشي في كل جانب، يعرف جوفه باسم البطين الجانبي lateral ventricle، ويشكل نصف الكرة المخية. يمثل مكان انفتاح كل بطين جانبي على البطين الثالث ما سوف يصبح الثقبة بين البطينية interventricular foramen. وينشأ كل نصف كرة مخية في بداية الأسبوع الخامس من التطور. ومع تقدم التطور ينمو نصفا الكرة ويمتدان بسرعة نحو الأمام أولاً لتشكيل الفصَّين الجبهيين، ثم نحو الوحشي والأعلى لتشكيل الفصين الجداريين، وأخيراً نحو الخلف والأسفل لتشكيل الفصين القذاليين والفصين الصدغيين.

يشكل جوف الدماغ البيني القسم الأكبر من البطين الثالث. ويُظهر سقفه رتجاً صغيراً (واقعاً مباشرةً أمام الدماغ المتوسط «أي فوقه عند البالغ»)، وهو الذي يشكل الجسم الصنوبري pineal body، أي الغدة الصنوبرية glandula pinealis. تشكل بقية السقف الضفيرةَ المشيمية للبطين الثالث. وفي الجدار الوحشي للبطين الثالث ينشأ المهاد thalamus كتثخن من الصفيحة الجناحية في كل جانب. وخلف المهاد، يتطوّر الجسمان الركبيان الإنسي والوحشي medial and lateral geniculate bodies. ومع النمو المستمر لكلا المهادين يضيق الجوف البطيني إلى درجة أن المهادين يتقابلان لدى بعض الأشخاص، ويلتحمان في الخط الناصف لتشكيل الاتصال بين المهادين interthalamic



الشكل (٢٤) تطور الجسر من القسم الأمامي للدماغ التالي.



الشكل (٢٥) تطور المخيخ.

connection. أما القسم السفلي من الصفيحة الجناحية فيتمايز في كل جانب إلى عدد كبير من النوى الوطائية hypothalamic nuclei. تصبح إحدى هذه النوى بارزة بوضوح على الوجه السفلي للوطاء، لتؤلف الجسم الحلمي mammillary body في كل جانب. ويتطور القمع infundibulum كرتج من أرضية الدماغ البيني، وتنشأ منه السويقة stalk والقسم العصبي من النخامى pars nervosa of the hypophysis.

ج- تشكل النخاعين: يبدأ تشكل النخاعين myelination قبل الولادة وفي أثناء السنة الأولى بعد الولادة. في الجملة العصبية المحيطية يغوص المحوار ضمن خلية شوان المغمِّدة، ثم تقوم خلية شوان المغمِّدة بالدوران حول المحوار بحيث يلتف غشاؤها البلازمي حول المحوار كاللولب. تتوقف ثخانة النخاعين على عدد لفات غشاء الخلية المغمِّدة. وفي مستوى عقدة رانفييه node of Ranvier تنتهي خليَّتا شوان المتجاورتان.

أما في الجملة العصبية المركزية فإن الخلايا قليلة التغصنات هي المسؤولة عن تشكيل أغماد النخاعين، إذ يحيط الغشاء البلازمي للخلية قليلة التغصن بالمحوار. تقع عقد رانفييه في الفواصل ما بين الخلايا قليلة التغصن المتجاورة. ويمكن للخلية قليلة التغصن الواحدة أن تشكل أغماد النخاعين لعدد من الألياف العصبية قد يصل إلى الستين.

يبدأ تشكل النخاعين في النخاع الشوكي نحو الشهر الرابع من الحمل في المنطقة الرقبية أولاً، ثم يمتد باتجاه ذيلي.

يبدأ تشكل النخاعين في الدماغ في نحو الشهر السادس من الحياة الجنينية، لكن عملية التغميد تتم ببطء على نحو يكون فيه الدماغ عند الولادة غير مغمَّد بالنخاعين على نحو واسع. وتكتمل العملية على نحو كبير في نهاية السنة الثانية. ويُعتقد أن بعض الألياف العصبية في الدماغ لا يكتمل تغمدها بالنخاعين حتى البلوغ.

د- سببيات التشوهات الخلقية العصبية: تعزى أسباب التشوهات الخلقية على نحو عام ومنها التشوهات الخلقية العصبية إلى مجموعة من الأسباب منها:

(١)- الأمراض الجينية والطفرات الوراثية كما في خلل هجرة العصبونات والتوضع المغاير حول البطينات.

(٢)- الشذوذات الصبغية وتجزؤ الصبغيات كما في تشوه داندي - ووكر.

(٣)- الاضطرابات الإقفارية لدى الأجنة، كما في كثرة التلافيف الصغيرة.

(٤)- اضطرابات التغذية ونقص حمض الفوليك folic acid.

(٥)- إصابة الجنين بالأمراض الخمجية الفيروسية والجرثومية: داء المقوسات، والحميراء، والفيروس مضخم الخلايا ...إلخ.

(٦)- السموم، ومنها الأدوية والكحول (يقضي الكحول على نحو انتقائي على بنى الخط الناصف، فينجم عنه اندماج مقدم الدماغ).

(٧)- الإشعاعات: قد يؤدي التعرض للإشعاع قبل الأسبوع ١٥ من الحمل إلى صغر الرأس والتخلف العقلي الشديد.

وجدير بالذكر أن معظم التشوهات الخلقية ذات أسباب غير معروفة.

هـ- التشوهات الخِلقية المختلفة التي تنجم عن خلل تطور المراحل الجنينية المختلفة: (عيوب الأنبوب العصبي، أو علل الرفاء):

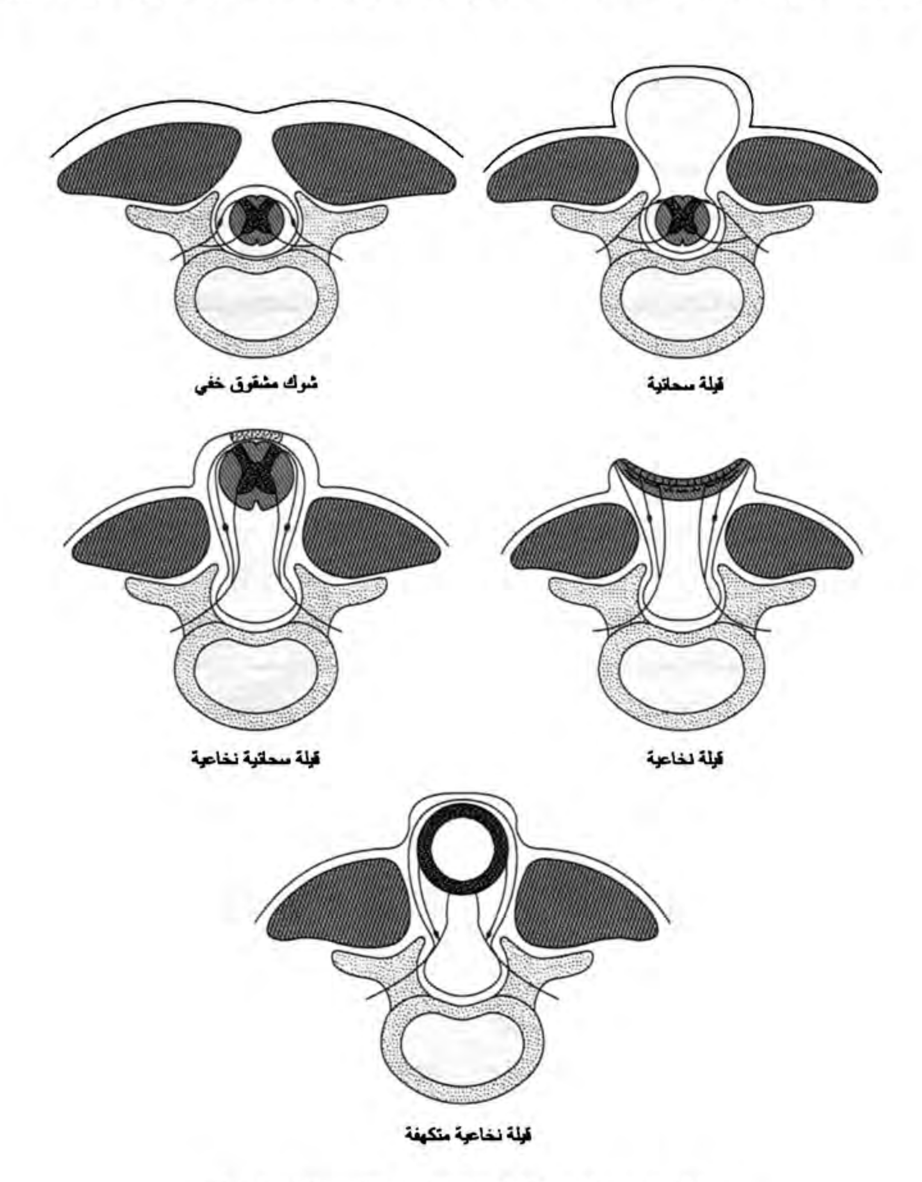
(١)- انعدام الدماغ (اللادماغية): في انعدام الدماغ anencephaly يغيب القسم الأكبر من الدماغ وقبة القحف (الشكل ٢٦). ينجم هذا الشذوذ عن إخفاق النهاية الرأسية للأنبوب العصبي بالتطور، فيبقى جوف الأنبوب مفتوحاً. توجد محل النسيج العصبي الطبيعي قنواتٌ وعائية رقيقة الجدران شبيهة بالضفيرة المشيمية وكتلٌ من نسيج عصبي. ومن الشائع أن تشخص الحالة قبل الولادة بالتصوير بالصدى (التصوير بالأمواج فوق الصوتية) أوبالأشعة. يولد معظم الأطفال اللادماغيين موتى أو يموتون بعد الولادة بوقت قصير

(٢)- الشوك [السيساء] المشقوق: في الشوك المشقوق spina bifida، تخفق الشوكة والقوس في التطور على مستوى فقرة واحدة أو فقرات متجاورة. وأكثر ما تصادف هذه الحالة في المناطق الصدرية السفلية والقطنية والعجزية. وتحت هذا الخلل قد يشمل العيب السحايا والنخاع الشوكي بدرجات متفاوتة. وللشوك المشقوق عدة نماذج (الشكل ٢٧).

● **الشوك المشقوق الخفي spina bifida occulta**: تكون الشوكة والقوس في فقرة أو أكثر (في المنطقة القطنية عادة) غائبتين، ويبقى النفق الفقري مفتوحاً في الخلف. ويكون النخاع الشوكي وجذور الأعصاب طبيعيةً. ويكون النقص مغطى بالعضلات الفقرية الخلفية ولا يمكن رؤيته من السطح. وقد توجد خصلة أشعار صغيرةٌ أو ورم دهني على سطح النقص. ومعظم الحالات لاعرضية، وتُشخَّص اتفاقاً بتصوير العمود الفقري الشعاعي.



الشكل (٢٦) مثال على غياب الدماغ (اللادماغية). لاحظ أن القسم الأكبر من الدماغ وقبة القحف غائبان. في المنظر الخلفي تشاهد بقية الدماغ.



الشكل (٢٧) الأنماط المختلفة للشوك (السيساء) المشقوق.

● **القيلة السحائية meningocele**: تبرز السحايا عبر موضع النقص في الأقواس الفقرية، مشكلةً انتباجاً كيسياً تحت الجلد ومحتويةً على السائل الدماغي الشوكي الذي يتصل مع الحيز تحت العنكبوتي. ويكون النخاع الشوكي وجذور الأعصاب الشوكية طبيعية.

● **القيلة السحائية النخاعية meningomyelocele**: يقع النخاع الشوكي الطبيعي، أو ذيل الفرس ضمن الكيس الجافي الذي يبرز عبر النقص في القوس الفقرية. ويكون النخاع الشوكي أو الجذور العصبية ملتصقة بالجدار الداخلي للكيس.

● **القيلة النخاعية myelocele**: يخفق الأنبوب العصبي في الانغلاق في منطقة النقص، وترى منطقة عصبية بيضية الشكل مكشوفةً على السطح؛ وهو ما يمثل التلم العصبي الذي كان على شفتيه أن تلتحما. تُفرغ القناة المركزيةُ سائلاً دماغياً شوكياً صافياً على السطح.

● **القيلة النخاعية المتكهفة syringomyelocele**: هذه الحالة نادرة، وتتصف بوجود قيلة سحائية نخاعية تكون فيها القناة المركزية للنخاع الشوكي في مستوى النقص متسعة اتساعاً كبيراً.

الشوك المشقوق الخفي هو العيب الأكثر مصادفة، ويليه في الترتيب القيلة النخاعية التي يولد فيها الكثير من الأطفال المصابين متوفين. وإذا ولد الطفل حياً فإنه يموت بعد أيام قليلة بسبب خمج النخاع الشوكي.

لا تتطلب معظم حالات الشوك المشقوق الخفي معالجة، أما القيلة السحائية فيجب استئصالها جراحياً في غضون أيام قليلة بعد الولادة، ويجب أيضاً معالجة الأطفال المصابين بقيلة سحائية نخاعية جراحياً. تترك الأشكال الخطرة كثيراً من المضاعفات المعقدة.

(٣)- القيلة الدماغية encephalocele: هي فتق الدماغ أوالسحايا أوكليهما لنقص في القحف، ويطلق عليها أيضاً مصطلح القحف المشقوق cranium bifidum. يقدر حدوثها في المواليد الأحياء بـ ١-٥ من ١٠,٠٠٠. تتوضع القيلة الدماغية في المناطق القذالية أو الأمامية أو الجدارية، والتوضع القذالي هو الأكثر شيوعاً. قد تكون القيلة الدماغية على شكل كيس لاطئ أوكيس معلق. وقد تقتصرالأنسجة المنفتقة على السحايا والسائل الدماغي الشوكي، وقد تشمل أنسجة عصبية. قد يكون الكيس مغطى بالجلد أوبغشاء رقيق. يتم التشخيص قبل الولادة بمعايرة مستوى الألفافيتوبروتئين في مصل الأم أوبإجراء التصوير بالأمواج فوق الصوتية. والعلاج جراحي.

(٤)- اندماج مقدم الدماغ holoprosencephaly: يشير اندماج مقدم الدماغ إلى طيف من الشذوذات تنجم عن إخفاق الدماغ الأمامي (مقدم الدماغ) في التمايز إلى نصفي كرة مخية وبطينين جانبيين. ففي الحالات الشديدة يتطور البطينان الجانبيان بشكل حويصل واحد: حويصل الدماغ الانتهائي، وتلتحم العينان إحداهما بالأخرى، وتوجد حجرة أنفية واحدة مع عيوب وجهية أخرى على الخط الناصف (الشكل ٢٨). وفي الحالات الخفيفة جداً تكون الإشارة الوحيدة على التشوه وجود قاطعة مركزية وحيدة. يؤدي حدوث طفرات في بعض الجينات إلى حدوث بعض أشكال اندماج مقدم الدماغ. وثمة أسباب وراثية أخرى، كما أن الإفراط في تناول الكحول في المراحل المبكرة من التطور يقضي بشكل انتقائي على خلايا الخط الناصف فيُحدِث اندماج مقدم الدماغ.

(٥)- عدم تخلق الجسم الثفني agenesis of the corpus callosum: قد يكون عدم تخلق الجسم الثفني تاماً أو جزئياً، وذلك تبعاً لمرحلة التطور التي توقف نموُه عندها. يرى الجسم الثفني السوي بالتصوير بالصدى في الأسبوع ١٨-٢٠ من الحمل. ويحدث عدم تخلق الجسم الثفني الجزئي أو التام (في نحو ٨٠٪) مرافقاً تشوهات أخرى. معظم الحالات غير مرتبطة بالوراثة على الرغم من ترافق هذا الغياب لكثير من الاضطرابات الصبغية والمورثية. تتوقف الأعراض على نحو كبير على وجود تشوهات مرافقة أو عدم وجودها.



الشكل (٢٨) اندماج مقدم الدماغ والتحام العينين.

يمكن تصوير الجسم الثفني بسهولة بالأمواج فوق الصوتية عبر المهبل.

(٦)- خلل هجرة العصبونات: يتطلب التطور الطبيعي للجملة العصبية المركزية هجرة الخلايا المتشكلة في المنطقة البطينية، ويؤدي خلل هذه الهجرة إلى ظهور متلازمات متعددة غالباً ما يظهر فيها الصرع والتخلف العقلي، وغالباً ما تتمثل بشذوذات واضحة في قشرة المخ. وقد حُدِّدت جينات متعددة مسؤولة عن خلل هجرة العصبونات. ومن الأمثلة على خلل هجرة العصبونات انعدام التلافيف، وثخانتها، والتوضع المغاير للعصبونات.

(٧)- التوضع المغاير حول البطينات periventricular heterotopia: يقصد بالتوضع المغاير حول البطينات توضع المادة السنجابية تحت البطانة العصبية لجدران البطينات، ويطلق عليها أيضاً اسم التوضع المغاير تحت البطانة العصبية subependymal heterotopia. ويعتقد أن هذا التوضع المغاير ينجم عن توقف هجرة أرومات العصبونات على طريقها إلى القشرة المخية، وهو مرض وراثي سائد مرتبط بالصبغي X. يحدث في أغلب الحالات لدى الفتيات، ويتظاهر سريرياً بالصرع والتأخر العقلي في العقد الثاني من العمر، وقد يرافق شذوذات صبغية أخرى. غالباً ما يتم التشخيص في أثناء التصوير بالـ MRI أو الـ CT بغرض تشخيص نوبات صرعية معندة على العلاج الطبي. يفيد استئصال الفص الجبهي في شفاء النوبات لدى قلة من المريضات.

(٨)- انعدام التلافيف وثخانتها: انعدام التلافيف agyria (أو الدماغ الأملس lissencephaly) هو شذوذ نادر يتصف بنقص هجرة أرومات العصبونات أو إخفاقها، في أثناء تشكل القشرة المخية، الأمر الذي تفتقر معه هذه القشرة إلى التلافيف والأتلام. أما ثخانة التلافيف pachygyria فتشير إلى ثخانة غير طبيعية في القشرة من دون نفوذ المادة البيضاء إلى التلافيف. يصنف الدماغ الأملس في نمطين: I و II، تبعاً لشدة اضطراب بنية القشرة.

تتفاوت الأعراض بين درجات مختلفة من التخلف العقلي، والشناج أو نقص التوتر، واضطرابات صرعية.

لا يمكن تشخيص انعدام التلافيف قبل الولادة حتى الأسبوع ٢٦-٢٨ من عمر الجنين، حين تصبح التلافيف والأتلام الطبيعية واضحة.

(٩)- كثرة التلافيف الصغيرة polymicrogyria: تنجم كثرة التلافيف الصغيرة عن أذية في الجملة العصبية المركزية تحدث قبل الشهر الخامس من الحمل، ويتميز الدماغ فيها بإفراط في عدد الأتلام الثانوية والثالثية، الأمر الذي يجعل التلافيف صغيرة وكثيرة. قد يكون الشذوذ معمماً أو متوضعاً في مناطق محددة من القشرة المخية. تعزى أسباب كثرة التلافيف الصغيرة إلى اضطرابات إقفارية تحدث لدى الأجنة بأعمار ١٣-٢٤ أسبوعاً، وإلى تشوهات أخرى.

تتميز الصورة السريرية في كثرة التلافيف الصغيرة بالتأخر العقلي، والشناج أو نقص التوتر، واضطرابات صرعية.

يشخص الـ MRI أحياناً كثرة التلافيف الصغيرة لدى المريض، في حين يستحيل تقريباً كشفه على الـ CT.

(١٠)- موه الرأس hydrocephalus: مَوَه الرأس (استسقاء الدماغ) هو زيادة غير طبيعية في حجم السائل الدماغي الشوكي ضمن القحف (الشكل ٢٩). قد ترافق الحالة شوك مشقوق وقيلة سحائية. وقد يحدث موه الرأس بمفرده نتيجة لتضيق المسال المخي، أو على نحو أكثر شيوعاً نتيجة لوجود نُبَيْبات tubules دقيقة متعددة وغير مناسبة محل القناة الوحيدة الطبيعية. وقد يكون السبب الإخفاق في تطور الثقبة بين البطينين أو ثقوب سقف البطين الرابع.

قد يحدث موه الرأس قبل الولادة، وإذا كان شديداً يعوق المخاض، وهو يلاحظ عادة في أثناء الأشهر الأولى من الحياة بسبب تضخم الرأس الذي قد يبلغ أبعاداً كبيرة. تكون الدروز القحفية واسعة على نحو كبير، ويكون اليافوخ الأمامي كبيراً جداً. تصبح بطينات الدماغ متسعة على نحو ملحوظ، وذلك على حساب المادة البيضاء، ويتم الإبقاء على معظم عصبونات القشرة المخية.

إذا شُخِّصت الحالة بالتصوير بالأمواج فوق الصوتية في أثناء الحياة داخل الرحم من الممكن إجراء جراحة قبل



الشكل (٢٩) مَوَه الرأس. لاحظ حجم الرأس الكبير.

الولادة، وذلك بإدخال القثطار catheter ضمن بطينات الدماغ وتصريف السائل الدماغي الشوكي إلى داخل الجوف السَلَوِي (الأمنيوس). وإذا تأخر التشخيص حتى الولادة يمكن وضع أنبوب تصريف مزود بصمام عدم رجوع، يصل بذلك بين البطينات والوريد الوداجي الداخلي (الباطن) في العنق.

(١١)- تشوه أرنولد- كياري Arnold-Chiari malformation: هو شذوذ خلقي يحدث فيه انفتاق لوزتي المخيخ والبصلة [النخاع المتطاول] عبر الثقبة الكبرى إلى داخل النفق الفقري؛ مما يسبب انسداد فتحات سقف البطين الرابع وبالتالي تعويق جريان السائل الدماغي الشوكي، الأمر الذي يسبب موه الرأس. وكثيراً ما ترافقه شذوذات قحفية فقرية أو أشكال مختلفة من الشوك المشقوق.

تنجم العلامات والأعراض عن انضغاط المخيخ والبصلة، وتأثُر الأعصاب القحفية الأربعة الأخيرة.

(١٢)- تضيق المسال المخي ورتقه: جوف الدماغ المتوسط، أي المسال المخي هو أحد أضيق الأجزاء في الجهاز البطيني، وفي الحالة الطبيعية يمر السائل الدماغي الشوكي الذي أُنْتج في البطينين الجانبيين والبطين الثالث عبر هذه القناة ليدخل البطين الرابع، وهكذا ينفرغ عبر ثقوب في سقف هذا البطين ليدخل الحيز تحت العنكبوتي. وفي تضيق المسال aqueductal stenosis يكون المسال المخي مبدّلاً بممرات أنبوبية صغيرة متعددة غير كافية لجريان السائل الدماغي الشوكي طبيعياً، وفي رتق المسال aqueductal atresia يكون المسال المخي مسدوداً الأمر الذي يجعل هذا السائل يتراكم ضمن البطينين الجانبيين والبطين الثالث، محدثاً مَوَه الرأس الولادي. وقد يؤدي ورم الدماغ المتوسط أو ضغط الدماغ المتوسط بورم ناشئ خارج الدماغ المتوسط إلى انضغاط المسال المخي وإحداث موه الرأس.

(١٣)- تشوه داندي - ووكر Dandy-Walker malformation

يتصف تشوه داندي - ووكر بغياب دودة المخيخ غياباً تاماً أو جزئياً، وتوسع البطين الرابع توسعاً كيسياً، وتوضع الجيبين المعترضين وخيمة المخيخ في الحفرة القحفية الخلفية (مع انزياح علوي)، وكثيراً ما يرافقه موه الرأس. ينجم هذا التشوه عن خلل في انغلاق الأنبوب العصبي يحدث في مستوى المخيخ في نحو الأسبوع الرابع من الحمل.

قد يحدث هذا التشوه بوصفه جزءاً من اضطراب صبغي أو بيئي أو لأسباب أخرى. ويمكن تشخيصه بالتصوير بالأمواج فوق الصوتية في الأشهر الأولى من الحمل.

لا يكون موه الرأس موجوداً وقت الولادة ولكنه يظهر ويشخص لدى معظم المصابين في السنة الأولى من العمر. تنجم عن هذه التشوهات اضطرابات كثيرة أهمها: كبر القحف، ونقص التوتر، والصداع، وانزياح العينين نحو الأسفل، والشناج، والصرع.

(١٤)- تكهف النخاع syringomyelia: ينجم تكهف النخاع عن شذوذ التطور حين تشكل القناة العصبية المركزية، وهو غالباً ما يصيب جذعَ الدماغ والنخاع الشوكي الرقبي. يوجد في موقع الآفة تجوّف ودُباق gliosis في المنطقة المركزية من النخاع أو جذع الدماغ، ترى فيه العلامات والأعراض المميزة التالية:

- فقد حسي الألم والحرارة في القطاعات الجلدية الموافقة للشدف النخاعية المصابة بالآفة في الجانبين.
- ضعف العصبون الحركي السفلي في عضلات اليد الصغيرة، ومع امتداد الآفة تنتهي عضلات العضدين والحزامين الكتفيين بالتعرض للضمور.
- قد يحدث شلل تشنجي في كلا الطرفين السفليين، مع اشتداد المنعكسات الوترية العميقة، ووجود علامة بابنسكي.

و- سبل تشخيص الأدواء العصبية داخل الرحم وبعد الولادة:

لا تزال وسائل تشخيص الأمراض في تحسن مضطرد مرتبط بتقدم التقنيات الحديثة التي هي في تطور دائم. وجدير بالذكر أن بعض هذه السبل لا يخلو من مخاطر على الجنين والأم.

وأهم سبل تشخيص الأدواء العصبية داخل الرحم هي:

(١)- التصوير بالأمواج فوق الصوتية ultrasonography:

يسمح التصوير بالأمواج فوق الصوتية برؤية المظهر التشريحي للجملة العصبية المركزية، وبالتالي رؤية تشوهاتها. الوقت الأمثل لإجرائه هو الأسابيع ١٦-٢٠ من الحمل. يمكن بهذه الطريقة تشخيص كثير من الشذوذات مثل انعدام الدماغ، واندماج مقدم الدماغ، وعدم تخلق الجسم الثفني، والشوك المشقوق، وتشوه أرنولد - كياري...إلخ.

(٢)- بزل السلى amniocentesis: يتم بزل السلى بإدخال إبرة عبر أسفل جدار بطن الأم إلى الجوف السلوي داخل الرحم، يستفاد من هذا الفحص في تحليل الصبغيات ودراسة الشذوذات البنيوية التي يمكن أن ترافق ارتفاع الألفا فيتوبروتئين.

(٣)- اعتيان الزغابات المشيمية chorionic villus sampling يتم بإدخال إبرة عبر المهبل وعنق الرحم (أو عبر جدار البطن) مع التوجيه بالأمواج فوق الصوتية. تؤخذ به

خلايا من الزغابات المشيمية؛ مما يسمح بدراسة النمط النووي karyotype لدى الجنين وإجراء الزرع والتحليل البيولوجي الجزيئي.

(٤)- فحص الخلايا الدموية الجنينية في دم الأم للبحث عن بعض تواترات الـ دنا DNA والتعرف إلى بعض الصبغيات الخاصة.

(٥)- بزل الحبل السري cordocentesis: يجري هذا الاستقصاء بتوجيه التصوير بالأمواج فوق الصوتية بقصد سحب الدم من الحبل السري، وهو يسمح بفحص سريع للنمط النووي ودراسة الأخماج الجنينية: داء المقوسات، والحميراء، والفيروس مضخم الخلايا...إلخ.

(٦)- معايرة الألفافيتوبروتئين في مصل الأم: يزداد هذا البروتين في خلل انغلاق الأنبوب العصبي، كما في غياب الدماغ، والقيلة النخاعية.

(٧) التصوير الشعاعي البسيط: يفيد في تقدير وضع الهيكل في حالات انعدام الدماغ والشوك المشقوق.

وأما بعد الولادة فإن بعض الشذوذات لا تثير الانتباه إلا من خلال البحث مثلاً عن أسباب النوبات الصرعية، الأمر الذي يقود إلى استخدام الـ MRI والـ CT وبالتالي الكشف عن التوضع المغاير حول البطينات، أو كثرة التلافيف الصغيرة لدى المريض، أو شذوذات أخرى.

الأعراض العصبية والفحص السريري

أسعد القاضي

يعتمد التشخيص السريري في الأدواء العصبية على الإجابة عن سؤالين رئيسين:

١- ما موقع الآفة في الجملة العصبية؟

٢- ما المرض pathology المسبب، وما العوامل المؤهبة؟

ويستدل على مكان الآفة بالاستفسار عن السيرة المرضية history taking، وتشمل: سيرة المرض الحالي والسيرة الأسرية family history، والسيرة الاجتماعية social history، ثم السيرة الدوائية drug history. ولغياب بعض الأعراض أهمية ذات شأن في التشخيص التفريقي لا تقل عما لوجودها في حالات أخرى مشابهة. ويجب ألا يكون أخذ السيرة المرضية استجواباً "بوليسياً"، بل هو فن في إدارة المحادثة، وفرصة سانحة لكسب ثقة المريض.

ويجب أخذ القصة المرضية من المريض ذاته أولاً، ثم ممن يعيش معه، أو من شاهد عيان ولاسيما عندما تكون الشكاية من نوب فقد الوعي أو في الأطفال، أو في حالات يتعذر فيها التعبير، شأن الحال في عسر الكلام (خلل dysphasia)، والعتاهة dementia، وخلل الوظائف الاستعرافية cognitive dysfunction.

بعد ذلك يأتي الفحص العصبي، وهو جزء لا يتجزأ من الفحص السريري العام. يؤكد الفحص الانطباع الذي كان قد أخذ من السيرة المرضية عن موقع الآفة أو مستواها في الجملة العصبية. وتجدر الإشارة إلى أن هذا يتطلب معرفة القليل من التشريح والفيزيولوجيا المرضية.

أما المرض المسبب فيستدل عليه من تقييم النمط الزمني temporal pattern لبدء الداء الذي قد يكون:

١- صاعقاً يتكامل خلال لحظات. ويشاهد هذا النمط في الرضوض والأذيات الوعائية.

٢- حاد البدء ويتفاقم خلال أيام: في العلل الالتهابية كالأخماج infections الحادة، وفي بعض العلل الاستقلابية metabolic كالسبات السكري على سبيل المثال، وفي العلل السمية أيضاً. وتجدر الإشارة إلى أن نقص سكر الدم قد يكون سريع البدء فيؤدي إلى الاختلاج أو إلى السبات خلال دقائق.

ثمة نموذج آخر من الالتهابات التي تصيب الجملة العصبية المحيطية peripheral nervous system أو المركزية، وهي مناعية الإمراض. وتؤدي إلى نزع الأغماد الميلانية demyelinating disorders للمحاوير axons العصبية في الجملة العصبية المحيطية، شأن الحال في متلازمة غيلان باريه، أو في الجملة العصبية المركزية في التصلب المتعدد multiple sclerosis على سبيل المثال.

٣- تحت الحاد: تتفاقم الحالة خلال أسابيع قليلة. يصادف هذا النمط في التنشؤات neoplasms والكتل الأخرى، كما يشاهد في العلل الاستقلابية والأخماج المزمنة.

٤- مزمناً ذا بدء مخاتل، ويتفاقم باضطراد خلال أشهر وسنوات شأن ما يشاهد في الأدواء التنكسية diseases degenerative. في حين يتفاقم الداء في العلل الوراثية خلال عقود.

يختلف سير الداء بحسب العلة المسببة؛ فقد يكون:

١- وحيد الطور monophasic، يشفى شفاء تلقائياً من دون ترك عقابيل كما في بعض الأخماج؛ أو تاركاً بعضها كالتهاب سنجابية النخاع poliomyelitis (المعروف بشلل الأطفال)؛ أو أنه قد ينتهي بالوفاة.

٢- متعدد الأطوار polyphasic، فيتصف الداء بالنكس والهجوع relapsing and remitting، يفصل بين الهجمة والأخرى فترة قد تمتد أشهراً أو سنوات، كما في التصلب المتعدد. وقد يترك الداء عقابيل بعد كل سورة لتتراكم فتسبب نقيصة عصبية neurological deficit دائمة.

٣- قد يسير الداء سيراً مضطرداً ببطء، كما في الأمراض التنكسية والوراثية التي سبق ذكرها.

يبدو مما تقدم أن للسيرة المرضية شأناً عظيماً يفوق ما للفحص السريري من أهمية، مع التشديد على أن أحدهما يتمم الآخر في مقاربة الحالات العصبية. وفيما يلي عرض مقتضب لما يستفسر عنه في بعض الأعراض العصبية الكثيرة.

أولاً- في بعض الأعراض العصبية:

فيما يلي ما يستفسر عنه من المريض عند الشكاية من مرض عصبي. ويستعان بالمقربين من المريض لمزيد من الاستيضاح إن لزم ذلك، كما سبق وذكر.

١- الحالة الذهنية:

تقييم الحالة الذهنية لشخص ما استناداً إلى ما يلي:

أ- يستفسر عن التغير في كل من: المزاج mood (من ابتهاج أو كآبة)؛ والشخصية character = personality؛ والسلوك behavior.

ب- اضطرابات الذاكرة: ثمة عدة مصطلحات في هذا الشأن يجب التذكير بها، وفهم دلالاتها:

يمر وضع الذكريات واستعادتها بعدة أطوار متلاحقة (الشكل١) بحسب فرضية Atkinson وShifrin عام ١٩٦٨:

(١)- طور الترميز encoding، وفيها تحول المعطيات من الحواس إلى رموز يمكن إدخالها للذاكرة. وتدعى هذه الذاكرة بالذاكرة الحواسية sensory memory، وهي ذاكرة آنية (تستمر أقل من ثانية)، تهدف إلى تركيز اهتمام الشخص على العامل المنبه stimulus؛ وعلى ذلك من قلَّ تركيزه واهتمامه بالموضوع تعذر عليه اختزانه في ذاكرته.

(٢)- الذاكرة قصيرة الأمد short-term memory، وهي ذاكرة العمل working memory (الشكل١). تتصف بقصر أمدها (أقل من دقيقة) وصغر سعتها؛ فهي لا تستوعب أكثر من سبعة أرقام منفردة digits (بين الصفر وتسعة) أو مفردات items. تدفق المعطيات في هذه المرحلة قبل أن تنتقل إلى الذاكرة طويلة الأمد لتختزن، أو أن تهمل، فتذهب طي النسيان.

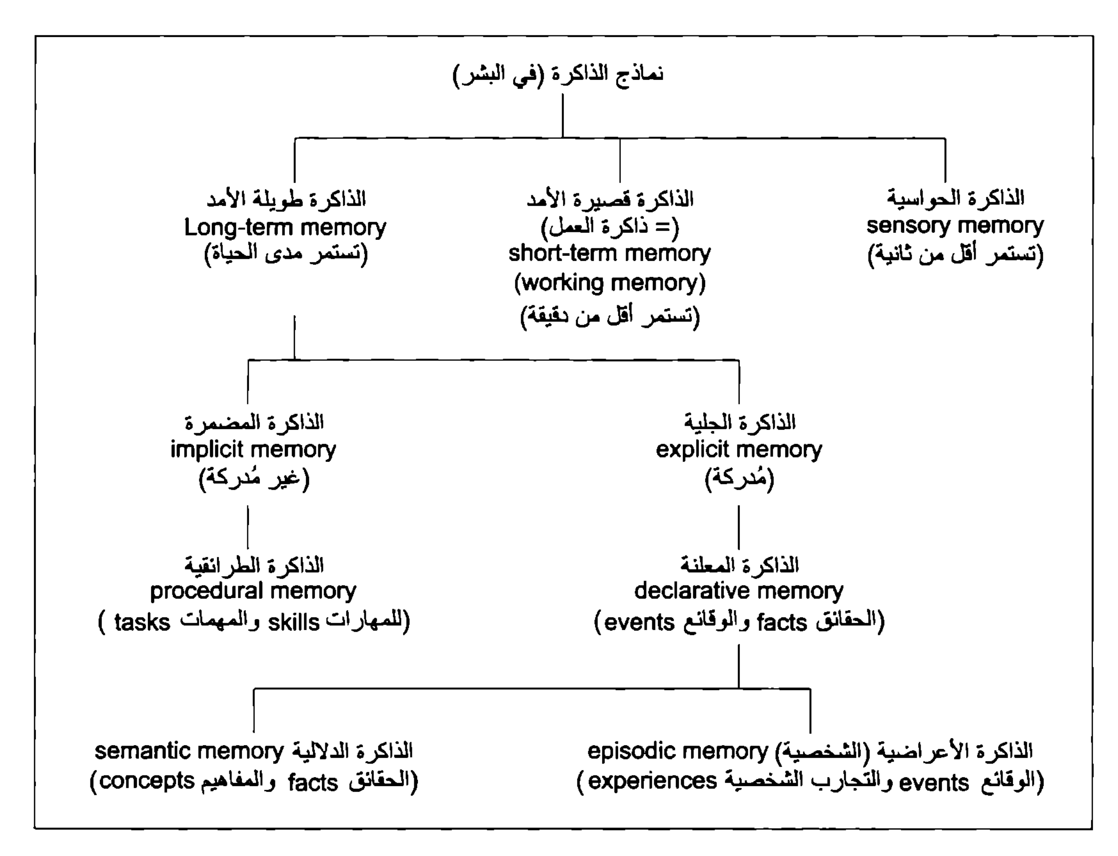
(٣)- الذاكرة طويلة الأمد long-term memory: تحتوي هذه الذاكرة على نماذج مختلفة من المعطيات: كاللغة، والمعلومات الشخصية والعامة، والخبرات المكتسبة، وسواها. ويبدو أن لكل منها جهازه الخاص للتخزين.

قد تختزن المعلومات لعقود أو مدى الحياة في الذاكرة طويلة الأمد (الشكل١). وتصان المعلومات من التلف والمَذق adulteration والالتباس. وتجدر الإشارة إلى أن الذاكرتين قصيرة الأمد وطويلة الأمد تضعفان بتقدم العمر ولأسباب مرضية أو نفسانية.

تقسم الذاكرة طويلة الأمد سريرياً إلى صنفين رئيسين: الذاكرة المُدركة (بالعقل والوعي) أو المنطوقة explicit memory (وهي التي ينطبق عليها القول بالعامية الصحيحة "خطر على بالي")، والذاكرة المُضمرة = أو الخفية implicit memory التي لا تتطلب إعمال العقل، بل إنها تسمح للشخص بالقيام بأعمال تلقائية automatic رتيبة routine من دون تفكير (الشكل١). وتدعى أيضاً الذاكرة الطرائقية procedural، لأداء الأعمال والمهمات tasks.

للذاكرة المعلنة نموذجان:

● **الذاكرة الأعراضية** episodic memory وتشمل كل ما يعرض للشخص من حالات (كالأمور الشخصية والعمل والأمراض والحوادث إلخ...). [والعَرَض في اللغة (ج. أعراض) هو ما يعرض



الشكل (١) نماذج الذاكرة وأشكالها

للإنسان ويزول من مرض وأحداث، فلا ثبات له].

● **الذاكرة الدلالية** semantic memory للمعلومات العامة والأفكار وإدراك دلالة المعاني ومغزاها (أي معرفة ما يدعى بـ "ما وراء الأكمة ما وراءها").

● ثمة من يضيف نموذجاً آخر من الذاكرة المعلنة، هي ذاكرة السيرة الذاتية autobiographical memory. وهي سيرة الشخص، وحياته، ورؤيته للأمور، وما استخلص منها من دروس وعبر. وهي مزيج من نموذجي الذاكرتين الأعراضية والدلالية.

ثمة مصطلحان آخران كثيرا الاستخدام في الطب السريري، وهما الذاكرة القريبة والذاكرة البعيدة:

× **الذاكرة القريبة** recent memory: وهي الذاكرة التي تفقد خلال فترة قصيرة، تتفاوت من ثوانٍ وحتى ٣٠ دقيقة ما لم يتم تعزيزها بالتكرار. وعلى ذلك فهي تشمل الذاكرة الحواسية (أو الذاكرة القريبة مباشرة immediate recall كما تدعى أيضاً) مع الذاكرة قصيرة الأمد وأجزاء باكرة من الذاكرة طويلة الأمد.

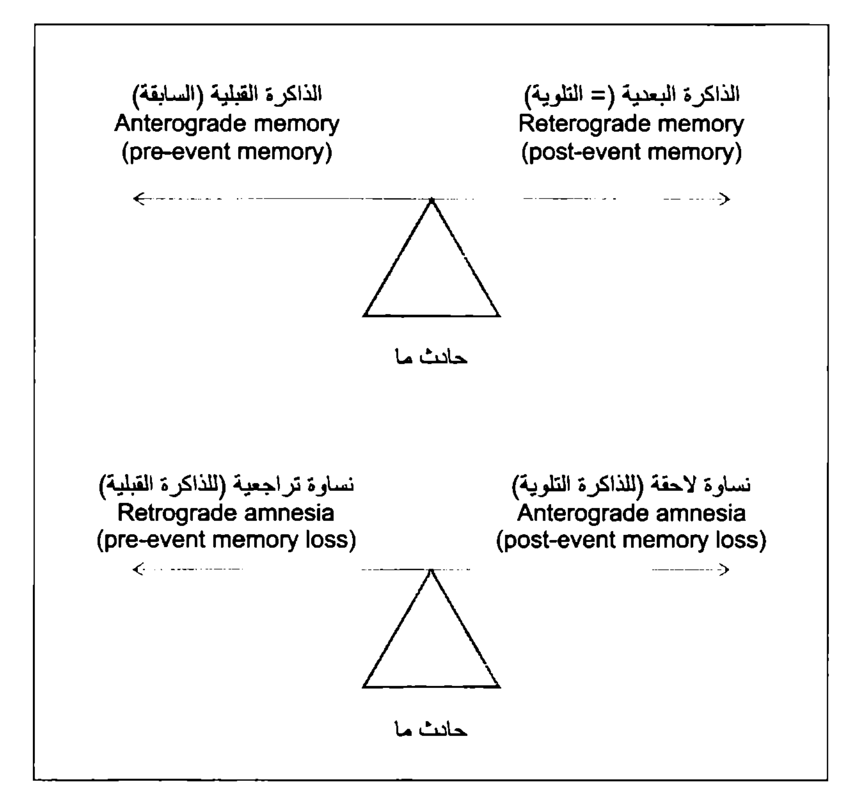
● **الذاكرة البعيدة** remote (=distant) memory: وهي المتعلقة بالماضي الغابر، ومن دون تحديد لقدمها.

يطلق مصطلح "النساوة" (أو فقد الذاكرة) amnesia على ضعف الذاكرة، إما لفقدان ما كان يُحتفظ به في الذهن من أفكار وكلام وصور (أي ما كان محتفظاً به في الذاكرة طويلة الأمد)، وإما لخلل في تحويل ما يستجد من مرحلة الذاكرة قصيرة الأمد إلى الذاكرة طويلة الأمد، وهذا هو التعلّم. ويجب أن تكون هذه النقيصة deficit من الشدة لتؤثر في حسن أداء النشاطات اليومية المعتادة everyday living، في العمل والمنزل وأوقات الفراغ. ثمة أشكال وأنواع كثيرة جداً من النساوة لا مجال لحصرها. فيما يلي تعريف بما هو الأكثر مصادفة منها في طب الأعصاب:

تقسم النساوة إلى صنفين رئيسين: النساوة العصبية neurological، والنساوة النفسانية المنشأ psychogenic، ولكل منهما نماذجه الخاصة به. وقد يكون البدء إما حاداً وإما مخاتلاً، كما يصادف في رضوض الرأس أو العتاهة على التوالي. وتتفاوت شدة النساوة من حالة إلى أخرى.

في النساوة مصطلحات كثيرة، منها على سبيل المثال لا الحصر:

– **النساوة اللاحقة (المستقدمة) anterograde amnesia**، وهي تعذر تشكيل ذاكرة جديدة بعد حدوث أذية دماغية حادة (قارن بـ "الذاكرة القَبْلية = الذاكرة التراجعية" retrograde memory وهي مقدرة الشخص على تذكر حوادث قديمة



الشكل (٢) المعنيان الضمنيان المختلفان لكل من السابقتين antero وretro عند استخدامهما مع اللاحقتين memory أو amnesia.

سبقت الإصابة، مع تعذرها لما حصل بعدها أيضاً. [لاحظ أن المصطلحين "anterograde" و"retrograde" يستخدمان بمعنيين متناقضين ظاهرياً عند ربطهما إما بـ"الذاكرة memory" أو بنقيضتها "النساوة amnesia"، كما هو مبين في (الشكل٢)].

تتفاوت شدة النساوة من شخص إلى آخر. وللنساوة اللاحقة أسباب مختلفة تشمل:

- تعاطي بعض الأدوية كمركبات benzodiazepine وغيرها.
- تأذي الحصين hippocampus وما يجاوره من قشرة دماغية، شأن ما قد يحدث تلو رضوض الرأس post-traumatic، وتلو جراحة الصرع، وبعد التعافي من التهاب الدماغ بالهربس البسيط من نموذج I، وفي هذا الداء تتأثر الذاكرة الجلية (= المعلنة)، فتضطرب الذاكرة الأعراضية أو الذاكرة الدلالية أو كلتاهما (الشكل١)، مع بقاء الذاكرة الخفية (= الطرائقية) سليمة.
- الانسمام الحاد بالكحول (الانطفاء الكحولي alcoholic blackout).
- متلازمة Korsakoff's syndrome المشاهدة في الكحولية المزمنة chronic alcoholism، وفي سوء التغذية أيضاً، بسبب عوز الڤيتامين B1، وتتظاهر بـ اللامبالاة apathy والتخريف confabulation (وهو توهم مع تلفيق للذكريات)، والنساوة اللاحقة.
- قد تثار بالصدمة النفسانية، وبالاضطرابات الانفعالية أيضاً.

– **النساوة التراجعية (المستأخرة) retrograde amnesia:** تعذر تخطر أحداث قديمة سبقت زمنياً الأذية العصبية المسببة للنساوة، وتفوق في شدتها ما هو مصادف في الحالات الاعتيادية اليومية. وتشمل النساوة مدروجاً زمنياً time gradient غالباً: فتفقد الذاكرة الحديثة recent memory أولاً، كما تفوق في شدتها إصابة الذاكرة البعيدة remote memory (قانون ريبو Ribot's law). وقد تبقى الذاكرة اللاحقة سوية في بعض الحالات، فيستطيع الشخص تعلم أشياء جديدة وتشكيل ذاكرة جديدة على الرغم من إصابته بالنساوة التراجعية. وتجدر الإشارة إلى أن النساوة اللاحقة هي أكثر مشاهدة من النساوة التراجعية.

– **النساوة الشاملة العابرة transient global amnesia:** (TGA) وهي اضطراب وظيفي عصبي يتصف بفقد عابر كامل للذاكرة قصيرة الأمد مع تعذر تكوين ذكريات جديدة واستعادة الذكريات القديمة. ولا يستطيع العليل تخطر شيء إلا اللحظات الأخيرة من الوعي، إضافة إلى ما كان قد طبع في ذهنه، كاسمه على سبيل المثال. وتبقى الوظائف الاستعرافية cognitive الأخرى - كالانتباه واللغة وحسن آداب السلوك - سليمة. وتستمر الحالة ساعات قليلة (أقل من ٢٤ ساعة)، مع نسيان ما حدث. ويجب التفريق بينها وبين النماذج الأخرى من النساوة العابرة، كما سيرد أدناه.

– **حالات الشرود fugue states:** كان يطلق على تلك الحالات: الشرود الهستريائي hysterical fugue أو النفساني المنشأ psychogenic أو التفارقي dissociative. وهي حالات نفسانية ينكر المريض معرفته للأفعال والأعمال التي كان قد قام بها خلال فترة من الزمن قد تمتد ساعات أو أسابيع. وتبدو تصرفاته لمن شاهده أن العليل كان مدركاً لأفعاله.

وقد ينكر العليل خلال فترة الشرود معرفة اسمه (قارن مع TGA)، أو أنه قد ينتحل شخصية أخرى. وقد يهيم على وجهه لا يدري إلى أين يتوجه، ربما هرباً من مواجهة مشكلة ما كان قد أخفق في التعامل معها.

قد تصادف حالات من الشرود لأسباب عضوية أيضاً، شأن الحال في الشرود الصرعي epileptic fugue، وقد يقوم العليل خلالها بأعمال شبه تلقائية semiautomatic، مع نسيان ما حدث. كما قد تشاهد حالة مشابهة في النقص تحت الحاد لسكر الدم hypoglycaemic fugues.

– **نساوات أخرى نفسانية المنشأ:** قد تحدث نساوة متحددة circumscribed amnesia (= نساوة موضعة localized amnesia) تشمل كل ما حدث خلال زمن معين، أو أنها قد تكون جزئية لكل ما يتعلق بموضوع ما سبق أن حدث في أزمان مختلفة، فتعرف بالنساوة الفجوية lacunar amnesia.

ج- يلاحظ انتباه المريض وتركيزه على ما يطلب منه الفاحص القيام به، ويلاحظ الاهتداء في الزمان والمكان والأشخاص أيضاً orientation for time, place and person (ونقيض الاهتداء هو "التوهان" disorientation)، وينتبه لمقدرة الشخص على التكلم والتعبير عما يجول في خاطره، ويسأل عن اهتماماته وعن الأرق واضطرابات النوم sleep disturbances.

د- تتحرى الأعراض الذهانية psychotic symptoms التي تشمل:

- اضطراب الإدراك الحسي (المحاس) sensory misperceptions، من هلاسات hallucinations وانخداعات illusions.
- التوهمات (الضُلالات) delusions: والتوهم هو اعتقاد

باطل راسخ لا يتماشى مع معتقدات مجتمع الشخص ودرجة ثقافته. ويعد التوهم من نماذج اضطراب الأفكار أيضاً.

هـ- اضطراب الأفكار thought disorders:

وهو اضطراب في التفكير العقلاني rational thinking، يتصف بوجود توهمات وأفكار مرجعية ideas of reference وتطاير الأفكار flight of ideas والتغير المفاجئ من موضوع إلى آخر لا رابط بينهما (وهذا ما يعرف بالترابط الهش loosening of associations). وقد يبلغ الخلل من الشدة درجة يصبح معها كلام الشخص غير مفهوم (= سلطة الكلمات والجمل word salad).

٢- الألم pain وشواش الحس paraesthesiae والصداع:

يسأل المريض عن: مكان بدء العرض وانتشاره، وصفاته الزمنية temporal pattern [نمط البدء، والاستمرارية (متواصل أو نوبي)، والأمد والتواتر إن كان نوبياً]، والعوامل المفاقمة والمخففة. وإذا كانت الشكاية من صداع، يستفسر عن أعراض أخرى مرافقة كالقياء والاضطرابات البصرية والمستقلة.

٣- الضعف الحركي motor weakness:

يستوضح عن كيفية بدء الضعف ومكانه وامتداده إلى بقع أخرى من الجسم، كما يسأل المريض عما إذا كان الضعف مستقراً، أو مطرد السير أو معاوداً.

٤- الكلام speech:

تقيم صفات الاضطراب متى وجد كما سيرد لاحقاً، ويسأل كذلك عن اليدوية handedness.

٥- الشم:

يستفسر عن الخُشَام anosmia (فقد الشم)، أو ضلال الشم olfactory aberration (أو خطل الشم parosmia)، أو اشتداد تلك الحاسة، أو وجود هلاسات شمية olfactory hallucinations.

٦- البصر:

حين الشكوى من فقدان البصر أو ضعفه يستفسر عن: نمط البدء (حاداً أو مخاتلاً) ؛ في عين واحدة أو في العينين، في جزء من الباحة البصرية visual field عند البدء أو في مجملها، وعند حدوث ألم في العين أو فيما حولها. أما إذا كانت الشكوى من شفع diplopia فيستوضح عن جهة الحملقة gaze التي يكون الشفع فيها على أشده، بما في ذلك النظر إلى الأشياء القريبة أو البعيدة، وتفاوت شدته من حين إلى آخر في أثناء اليوم الواحد بحسب الإجهاد البصري.

٧- التذوق:

يسأل عن وجود اضطراب في حس التذوق، وعن ترافقه باضطراب شمي أيضاً.

٨- السمع:

يستوضح عن نقص السمع وأمده، وعن سوابق إصابة بأخماج أذنية، وعن طنين في إذن واحدة أو في الأذنين.

٩- الوظيفة الدهليزية:

حين الشكوى من دوار يستوضح عما قد يرافقه من أعراض سمعية أو مظاهر عصبية، وعن شدة اضطراب التوازن المرافق، والعوامل المثيرة إن وجدت وخاصة تغير الوضعة.

١٠- وظائف المثانة، والأمعاء (المصرتين)، والوظيفة الجنسية:

يستوضح عن وجود صعوبة في بدء التبول أو عن وجود أي من: التبول العاجل precipitancy of micturition، والشعور بامتلاء المثانة، والسلس incontinence البولي، والإمساك constipation أو أي اضراب آخر في التغوط. كما يستوضح عن العنانة impotence أو تغير الشبق libido.

١١- النوب العصبية:

قد يتطلب الأمر الاستعانة بالأقرباء أو بشاهد عيان لاستيضاح التفاصيل، فيسأل عن العمر عند بدء الشكوى، وسوابق رض شديد للرأس، إما في أثناء الولادة وإما بعدها، وتواتر النوب، ومواقيتها، وعلاقتها بالحيض menses. ويجب الاستفسار عن تفاصيل ما حدث: ما شعر به قبل النوبة مباشرة، وما يحدث في أثنائها وبعدها ولاسيما الأعراض المنذرة premonitory symptoms التي تسبق النوبة بساعات غالباً، والأورة aura (حركية أو حسية أو نفسانية) التي تسبق النوبة مباشرة، وغياب الوعي، وانحراف الرأس والعينين نحو أحد الجانبين؛ و"تيبس stiffness" الأطراف. كما يستوضح عن حدوث "الاختلاج convulsion" وتسلسل انتشاره، وعما إذا اقتصر على جانب واحد أو بدا غير متناظر ولكن شمل الجانبين، وعن تغير في لون الوجه في أثناء النوبة، وعن الأذيات الجسدية المرافقة، كعض جانب اللسان أو باطن الخد وحدوث سلس بولي أيضاً.

أما تفاصيل ما يحدث بعد النوبة فتشمل: بقاء الأعراض الحركية (كضعف شق الجسم)، أو الحسية بعد انتهاء الاختلاج، أو اضطراب الكلام أو التصرفات، أو حدوث تخليط confusion، أو النوم، أو نسيان ما حدث. كما يجب أن يسأل المريض عن إصابته بنوب صغيرة قصيرة الأمد أيضاً إضافة إلى النوب الكبيرة. قد تتظاهر هذه بالإجفال startle، أو

التكشير grimacing (تغير في أسارير الوجه، وكأنه يعبر عن تألم أو خوف أو اشمئزاز)، أو التلمظ lip smacking، أو سقوط الأشياء من اليد من دون إدراك، أو حدوث نوب من الشعور باضطراب حسي أو نفساني عابر يستمر للحظات.

ثانياً- الفحص السريري:

يبدأ الفحص السريري مع دخول المريض إلى غرفة الطبيب وخلال أخذ السيرة المرضية، ويشمل الفحص تقييم أمور كثيرة، وفق ما هو مذكور أدناه.

١- المشاهدة (التأمل) العامة:

وتشمل ما يلي:

أ- حالة الوعي:

الوعي هو الإفاقة wakefulness (وهي نقيض النوم. ولم تستخدم كلمة استيقاظ؛ لأن الأخيرة تعني "أصبح يقظاً أو متيقظاً alert لما يدور حوله. والإفاقة لا تعني بالضرورة وجود يقظة وحسن انتباه)، مع إدراك awareness الشخص لنفسه ولما يحيط به، والتجاوب معهما. وفي حال السلامة يقال عن ذلك الشخص إنه "صحيح الوعي ومهتدٍ في الزمان والمكان" fully conscious and orientated in time and place.

ولنقص الوعي نماذج ودرجات مختلفة، يطلق عليها تسميات فضفاضة. فقد يقال إن العليل مصاب بالهذيان delirium، بمكوناته component المختلفة (الجدول ١).

قد يوصف العليل بأنه ناعس drowsy، يميل إلى النوم ويمكن إيقاظه منه، لكنه سرعان ما يعود للاستغراق في نومه إذا ما ترك وشأنه. وقد يحتاج إلى تنبيه متكرر وبدرجات متفاوتة من الشدة، لإيقاظه أو لإبقائه بحالة الصحو.

وقد يقال إن العليل بحالة "ذهول stupor". والذهول في الطب هو نقص في الاستعراف والوعي، لا يستجيب العليل فيها إلا للإيلام بحركات إرادية أو بالشتم (= السب بقبيح الكلام) أو بالتصويت.

يركن لتقييم شدة نقص الوعي والسبات coma موضوعياً في رضوض الرأس بوساطة "سُلّم كلاسكو للسبات Glasgow Coma Scale". ويعرَّف السبات بموجب هذا السلم بأنه بطلان فتح العينين والحركة والتصويت، ما لم يكن ثمة ما يمنع ذلك (الجدول٢). وتجدر الإشارة إلى أن هذا السلم كان قد وضع في الأصل لتقييم نقص الوعي رضي المنشأ. وبموجبه يعد رض الرأس:

- **شديداً:** فيمن حصل على ٨ درجات أو أقل.
- **متوسط الشدة:** في الحاصل على ٩-١٢ درجة.
- **خفيفاً:** في الحاصل على ١٣ درجة أو أكثر.

لاحظ أن العليل يكون في حالة سبات عميق بحسب هذا السلم إذا حصل على ٣ درجات (وكان حياً)

ثمة مصطلحات أخرى في وصف حالات خاصة من نقص الوعي، منها:

(١)- فقد الإرادة abulia المعروف بداء بلوك Blocq's disease: يفقد العليل فيه الإرادة وزمام المبادرة للقيام بالحركة وللكلام أيضاً، فيبدو وكأنه مكتئب ومستسلم لقدره. تشاهد

- قلة الانتباه inattention. - التخليط الذهني mental confusion بوجود: ● توهان (= عدم الاهتداء disorientation) في الزمان والمكان والأشخاص [١] in time, place and persons. ● نقص الذاكرة impaired memory. ● تغيم المحاس [٢] clouding of sensorium: ● الإهلاسات hallucinations البصرية خاصة. ● والانخداعات illusions. ● والتوهمات [٢] delusions واضطراب الأفكار. - تبدل المزاج: يغدو معظمهم عدوانياً مهتاجاً، في حين يكون بعضهم هادئاً، قليل الكلام والحركة، حتى إنه قد يخال للأهل أنه أعطي منوماً أو مهدئاً. - انعكاس نظم النوم reversal of sleep rhythm غالباً. - تفاوت شدة الحالة أو تغايرها [٣] من حين إلى آخر [٤].
(١) وتضطرب بحسب الترتيب المذكور. (٢) وتشمل الإهلاسات السمعية والانخداعات، وهي مع التوهمات من صفات الذهان psychosis. (٣) التغاير هو الاختلاف في بعض العناصر فقط، لا في مجملها. (٤) تعد هذه الصفة من أهم مكونات الهذيان.
الجدول (١) مكونات الهذيان delirium

سلم كلاسكو المعَدّل للسبات ونقص الوعي Modified Glasgow Coma Scale (GCS)						
أفضل استجابة [(١)] best response	الدرجة grade					
	١	٢	٣	٤	٥	٦
في العينين eyes opening	تعذر الفتح بالتنبيه المؤلم[(٢)]	يفتحهما بالتنبيه المؤلم	يفتحهما استجابة لأي تنبيه صوتي (بما فيه الكلام)	يفتح عينيه تلقائياً	لا تنطبق عليها	لا تنطبق عليها
استجابة تلفظية verbalre sponse	لا يصوت [(٣)]	أصوات غير مفهومة بالتنبيه المؤلم	كلمات غير ملائمة (كالصراخ أو الشتم) بالتنبيه المؤلم	التخليط الذهني mental confusion والتوهان disorientated	صحيح الوعي والتوجه	لا تنطبق عليها
استجابة حركية motor response (في طرف علوي)	فقدان الحركة [(٤)]	استجابة بسط الطرف للتنبيه المؤلم لأي بقعة في الجسم. (استجابة مفصول المخ decerebrate (response	استجابة ثني شاذ للطرف [(٥)] abnormal flexion بالتنبيه المؤلم لأي بقعة من الجسم (= استجابة منزوع القشرة decorticate (response	استجابة الثني السوي للطرف[(٦)] بالإيلام (سحب الطرف)	يوضِّع الألم	يستجيب للأوامر.

(١) يقيَّم كل نموذج من الاستجابات الثلاث على حدة، ثم يحسب المجموع. فمن يحصل على ثلاث درجات فقط (وهي أدناها) من المجموع العام البالغ ١٥ درجة كان في سبات عميق أو ميتاً. أما الحاصل على ١٥ درجة فهو بحالة إفاقة صحيحة fully awake ويقظ.

(٢) ما لم تكن ثمة وذمة في الجفنين تحول دون ذلك.

(٣) ما لم يكن المريض منبب intubated الرغامى.

(٤) ما لم يكن هناك شلل في العضل المعصب من الضفيرتين العضديتين.

(٥) الثني الشاذ هو ثني المرفق مع تقريب العضد إلى الجسم.

(٦) الثني السوي هو ثني المرفق مع تبعيد العضد عن الجسم.

الجدول (٢) سلم كلاسكو المعَدّل للسبات ونقص الوعي

هذه الحالات في علل الفصين الجبهيين. وتتفاوت شدتها في الحالات المختلفة من لامبالاة apathy في الحالات الخفيفة إلى صُمَات لا حركي akinetic mutism في الشديدة منها.

(٢)- الحالة الإنباتية vegetative state: وفيها يستعيد العليل حالة الإفاقة بعد السبات، ولكن من دون أن يستعيد الإدراك، وتدعى هذه الحالة أيضاً السبات السهري coma vigil (الجدول ٣). وتنقص مقدرة العليل على استعادة إدراكه كلما طال الزمن عليه وهو بهذه الحالة.

هناك مصطلحات أخرى توصف بها الحالات الإنباتية، لها دلالات قانونية تختلف في بريطانيا عما لها في أمريكا وبلدان أخرى.

● **الحالة الإنباتية المستديمة persistent vegetative state:** يستخدم هذا المصطلح في أمريكا وبلدان أخرى، ويدل على أن ثمة تلفاً كبيراً غير قابل للتراجع قد أصاب الدماغ. ومن المستبعد (ولكن ليس من المستحيل) أن يطرأ تحسن على الحالة. وبعد مرور أكثر من أربعة أسابيع والمريض بحالة انباتية، وبعد إجراء اختبارات مستفيضة يطلق على الحالة

الحالة	الإفاقة wakefulness	الإدراك awareness
الوعي الصحيح full consciousness	كاملة	كامل
السبات coma	مفقودة	مفقود
الحالة الإنباتية vegetative state (السبات السهري coma vigil)	مستعادة	مفقود
متلازمة المنحبس (1) locked-in syndrome (= السبات الزائف pseudocoma)	مستعادة	مستعاد، ولكن يتم التواصل بوساطة حركات العينين فقط (1)
(١) لانقطاع التوصيل العصبي في الجسر، وتؤدي إلى شلل رباعي، وشلل عضل البصلة والوجه، مع سلامة العضل المحرك للعينين		

لجدول (٣) مكونا الوعي (الإفاقة والإدراك) في النماذج المختلفة من حالات نقص الوعي

مصطلح "الحالة الإنباتية المستديمة". وتسمح المحاكم الأمريكية بإيقاف داعمات الحياة life support systems عن المريض لإنهاء حياته .

ثمة مصطلحان يستخدمان في بريطانيا، هما: الحالة الإنباتية المتواصلة، والحالة الإنباتية الثابتة:

- **الحالة الإنباتية المتواصلة continuous vegetative state:** هي من حيث التعريف مشابهة تماماً للحالة الإنباتية المستديمة، ولكن من دون أن يكون لها دلالة قانونية. وبعد ١٢ شهراً من المراقبة المستمرة وإجراء الاختبارات اللازمة يطلق عليها مصطلح آخر هو:

- **الحالة الإنباتية الدائمة permanent vegetative state** ذات الدلالة القانونية؛ إذ تسمح بموجبها المحاكم البريطانية بإيقاف "داعمات الحياة" عن المريض، من دون إجراءات قانونية معقدة.

وتجدر الإشارة إلى أن هذا هو ما يحدث في البلدان الغربية، ولكن لا سند قانونياً لمثل ذلك في سورية.

(٣)- متلازمة "المنحبس locked-in syndrome " (الجدول ٣)، وتعرف بأسماء أخرى: كالسبات الزائف pseudocoma، وانقطاع التوصيل المخي- البصلي الشوكي cerebromedullospinal disconnection، وحالة زوال التدفعات الصادرة de-efferented state، ومتلازمة أذية الجزء البطني من الجسر ventral pontine syndrome. وتسبب الأذية في تلك الباحة من الجسر انقطاع النقل العصبي النازل والصاعد من المخ وإليه من جانب، والجسر والبصلة والحبل الشوكي من الجانب الآخر؛ فيفقد العليل الحس من الوجه والجسم مع شلل كامل في الجسم، باستثناء حركات العينين، فيلجأ العليل إليها للتواصل مع الآخرين.

ب- المقدرة على إعطاء القصة المرضية:

ويستشف منها حسن ذاكرة المريض، وتعاونه cooperation، ومحتويات كلامه (من هلاسات hallucinations، وانخداعات illusions، وتوهمات delusions، وأفكار thoughts شاذة)، ومزاجه.

ج- المزاج mood:

وهو ما يقوله المريض عن حالته النفسانية، أو ما يلاحظه الطبيب أو أهل المريض عن ذلك الأمر. فقد يكون المزاج سوياً أو قلقاً، وقد يوصف بالكآبة، أو بالمرح (الشمق) euphoria غير المنسجم incongruent مع حالة المريض الصحية.

د- اليدوية handedness:

الاستفسار عن اليدوية: قد يكون المريض أيمن right handedness (العمل باليد اليمنى)، أو أعسر left handedness (العمل باليسار)، أو أضبط bidextrous (العمل بكلتيهما).

هـ- الكلام speech:

تشمل عيوب الكلام عدة اضطرابات: هي التصويت، والتلفظ، والطلاقة، والتعبير.

- **التصويت phonation:** تؤدي أذيات النسج المختلفة في جهاز التصويت إلى خلل في نغمة الصوت tone، أو طبقته pitch، أو جهارته volume، **تعرف بخلل التصويت** dysphonia، كالبُحة hoarseness والخُنَّة nasal speech، على سبيل المثال.
- **خلل تلفظ الكلمات pronunciation:** ويكون هذا إما عدم وضوح نطق الكلمات ، وإما اضطراباً في نطق مقاطعها. ولهذه الحالات أسباب عصبية وأخرى غير عصبية. يُحصر مصطلح عسر التلفظ dysarthria على عيوب الكلام من منشأ عصبي. ويكون عسر التلفظ إما لبطء التكلم فيعرف بالجمجمة (كلام متداخل) slurred speech، وإما لعجلة وقلة

نموذج الحبسة	الكلام التلقائي (الطلاقة fluency ونموذج الخلل فيه)	فهم الكلام (سماعاً لما يقال)	تسمية الأشياء naming	الترديد (المقدرة على إعادة قول ما يسمعه) repetition
حبسة فرنيكه Wernicke's aphasia (= حبسة حسية sensory aphasia = حبسة استقبالية receptive)	طليق مع لجلجة: وفيه كلمات مبتكرة neologisms وخطل تسمية paraphasic لفظي verbal وحرفي literal)	ناقص بشدة (لا يفهم ما يقوله هو نفسه ولا ما يقوله الآخرون)	خلل خفيف الشدة إلى شديد	خلل خفيف الشدة إلى متوسط
حبسة حسية خارج قشرية (خارج باحة فرنيكه) transcortical	طليق ومشابه لما هو مشاهد في حبسة فرنيكه، مع سلامة الترديد	ناقص بشدة	خلل متوسط الشدة إلى شديد	جيد
حبسة توصيلية conduction dysphasia	تتأذى ألياف الحزمة المقوسة arcuate fibers الناقلة للمعلومات بين بقعتي بروكا وفرنيكيه. الكلام طليق مع لجلجة قليلة. والفهم سوي تقريباً، والترديد ضعيف	جيد نسبياً	ضعيف	ضعيف
حبسة التسمية anomic aphasia	طليق ومتفق مع قواعد اللغة، لكنه يخلو من كلمات خاصة ذات الدلالة (في موضوع ما أو أكثر من موضوع). فقد يتذكر المريض كلمة "الساعة" ولكن يتعذر عليه تسمية أحد أجزائها "كعقرب" الساعة على سبيل المثال.	صعوبة خفيفة	خلل متوسط الشدة	خلل خفيف الشدة
حبسة بروكا Broca's aphasia	غير طليق: بطيء وجهدي وعلى نغمة واحدة. ويخلو من أدوات التعريف أو حروف الوصل أوالجر. وفيه مواربة حول المعنى circumlocution. ويدرك العليل محنته في التعبير: مما يفاقم إحساسه بالإحباط. ويرافق الحالة فالج أيمن غالبا	سوي أو صعوبة خفيفة	خلل متوسط الشدة	خلل متوسط الشدة
حبسة حركية خارج قشرية (خارج باحة بروكا) transcortical motor aphasia	غير طليق، ويشبه نظيره في حبسة بروكا، مع سلامة الترديد. ويرافق الحالة فالج أيمن غالباً	صعوبة خفيفة للكلام العادي، وتزداد شدتها للكلام الأكثر تعقيدا	خلل متوسط الشدة إلى شديد	جيد
حبسة شاملة global aphasia	غير طليق (كحبسة بروكا). ثمة صعوبة بالغة في التواصل (التعبير والفهم)، مع وجود فالج أيمن.	ضعيف	ضعيف	ضعيف
حبسة مختلطة القشرتين (عبر بروكا وفرنيكه) transcortical mixed aphasia	غير طليق ويشبه ما يصادف في الحبسة الشاملة، ولكن مع بقاء مقدرة على الترديد		خلل متوسط الشدة	ضعيف
حبسات تحت قشرية subcortical aphasias	يعتمد المشهد السريري على مكان الآفة وحجمها. وقد تشمل هذه الأماكن المهاد thalamus، والمحفظة الباطنة internal capsule، والنوى القاعدية basal ganglia			

الجدول (٤) الصفات السريرية للحبسات Characteristics of aphasias

أناة مع عقلة في أول الكلام غالباً، فيطلق عليه مصطلح "الرتة (كلام انفجاري) explosive speech". ويدعى تعذر إصدار الكلام بـ "العقلة (تعذر النطق)anarthria ".

● **عسر طلاقة الألفاظ dysfluency**: وتطلق على تكرار حرف ما في الكلمة الأولى من مطلع الجملة غالباً، كالتأتأة (كرر حرف التاء) أو البأبأة (كرر حرف الباء) وغيرهما، مما يؤثر في حسن انسياب الكلمة ضمن الجملة، أو التوقف للحظات في أول النطق.

● **عسر (خلل) الكلام dysphasia والحبسة aphasia**: وهي اضطراب في التعبير عما يجول في الخاطر بالكلام والكتابة والإيماء. والإيماء هو التعبير "بلغة الاشارة"، كتلك التي يستخدمها الطرشان على سبيل المثال. تعرف الحالات الجزئية منها بعسر الكلام، أما الحالات التامة فتدعى بالحبسة. وقد يطلق خطأ أي من المصطلحين على أي حالة منهما من دون تمييز.

تلاحظ هذه الحالات من خلال سماع محادثة المريض، وتفحص بحسب ما هو مبين في (الجدول ٤)، إضافة إلى ملاحظة كل من الكتابة التلقائية والإملاء والقراءة.

٢- الملامح العامة (= المظهر العام):

ينتبه لأسارير الوجه facial expressions، وطرف العينين (= رفرفة الجفنين) blinking، والإطراق ptosis، وعدم تناظر شقي الوجه facial asymmetry، والحركات اللاإرادية involuntary movements.

٣- الجمجمة skull:

يبدأ أولاً بالتأمل inspection ومن ثم بالجس palpation والقرعpercussion فالإصغاء auscultation، شأن ما هو متبع في الطب عامة.

■ يلاحظ الشذوذ في الحجم abnormality، والشكل shape، والكِفاف (شكل حدودها الخارجية) contour أيضاً.

■ الإيلام tenderness بالقرع.

■ الإصغاء لتحري سماع لَغَط bruit.

٤- الأزواج القحفية:

أ- عصب الشم olfactory nerve: لا يفحص هذا العصب غالباً إلا في العتاهة dementia، ورضوض الرأس، والعمى في عين واحدة unilateral blindness الذي يعرف بالكُمنة amaurosis. ويفيد فحصه في التشخيص التفريقي في اضطرابات الحركة movement disorders. يفحص كل منخر nostril على حدة بشم زيوت عطرية aromatic. وفي حال فقدان الشم (الذي يعرف بالخُشام anosmia) يتحرى الشم بالخل vinegar المخرش للبطانة (بوساطة العصب الخامس).

ب- عصب البصر، وتستقصى وظيفته بفحص:

(١)- حدة البصر visual acuity: في كل عين على حدة قبل التصحيح بالعدسات وبعدها، باستخدام ألواح خاصة، أو عد الأصابع، أو رؤية الضوء، بحسب ما تقتضيه الحالة. وتعتمد حدة البصر على الرؤية المركزية.

(٢)- رؤية الألوان colour vision: بوساطة ألواح إشيهاراplates Ishihara (فتفحص الرؤية المركزية).

(٣)- الباحتين البصريتين :visual fields: المركزية منهما (لتحري العتمات واتساع البقعة العمياء في فرط الضغط داخل القحف)، والمحيطية أيضاً بالمواجهة by confrontation، وحين وجود تنقّص (= تحوّف: وهو التنقص من حافاته) يركن إلى ترسيم الخلل بحسب الأصول formally بوساطة الأجهزة الخاصة.

(٤)- قعر (قاع) fundi كل من العينين: ويلاحظ القرص أولاً، فينتبه للون القرص disc، ووضوح حافاته، ووجود الكأس الفيزيولوجية physiological cup، وقطر الأوردة والشرايين، وانقسامات الشرايين في الكأس. كما ينتبه لوجود وذمة حليمة العصب البصري papilloedema أو ضمورها atrophy. ثم تفحص الشبكية لتحري حالة الأوعية والنزوف والنتحات exudates والتهاب المشيمية والشبكية chorioretinitis.

(٥)- تحري بؤبؤ ماركوس كَنْ Marcus Gunn pupil، أو علامة ماركوس كَنْ، أو الاستجابة البؤبؤية منتقصة الوارد deafferented pupillary response: يتكون السبيل الوارد للمنعكس البؤبؤي من ألياف عصب البصر. في حين تتشكل الألياف الصادرة إلى البؤبؤ من ألياف العصب المحرك للعينين (الجدول ٥). ويقع مركز الانعكاس في الجسم الركبي الوحشي lateral geniculate body. وفي هذا الاختبار يقارن المنعكسان البؤبؤيان: المباشر والاتفاقي consensual لكل عين على حدة. في حالة الصحة تتساوى شدتا المنعكسين، فتكون شدة تقبض البؤبؤ للنور المباشر مماثلة لتقبضه للنور اللامباشر (أي عند تسليط النور على العين الأخرى). أما حين وجود خلل في النقل في عصب البصر (وهو السبيل الوارد إلى مركز الانعكاس) فيضعف المنعكس المباشر، ويتوسع البؤبؤ قليلاً مقارنة بتقبضه عند تحريه في المنعكس الاتفاقي.

III ، VI ،IV وينتبه لما يلي:

- الفرجتان الجفنيتان palpebral fissures: تناظرهما، والإطراق ptosis، والجحوظ proptosis.

المنعكس	الفصن الحركي (الصادر)	الفصن الحسي (الوارد)
المنعكسات البؤبؤية للنور (بأشكالها المختلفة)	الزوج القحفي II	الزوج القحفي III
منعكس التكيّف accommodation	الزوج القحفي II	الزوج القحفي III
نفضة (= منعكس) الفك السفلي jaw jerk	الزوج القحفي V	الزوج القحفي V
المنعكس القرنيcorneal reflex (ويعرف بمنعكس الطرف blink أيضاً)	V	V
منعكس البرطمة pouting reflex	VII	VII
المنعكس الدهليزي العيني vestibulo-ocular reflex (بالتنبيه بالماء البارد والفاتر)	VIII	III، IV، VII
منعكس التهوع gag reflex	IV	X
الجدول (٥) منعكسات الأزواج القحفية		

- البؤبؤان pupils: سعة كل منهما، والتناظر في الحجم والموقع، وانتظام الحافات والارتكاس للنور المباشر والاتفاقي consensually، والارتكاس للتكيف accommodation.

- حركات العينين الخارجيةexternal ocular movements وينتبه إلى:

■ حركة العينين بنموذجيها: الملاحقة pursuit والرمشية saccadic في أثناء النظر إلى كل من الجانبين، وإلى الأعلى والأسفل، والتقارب convergence أيضاً.

■ الحول squint.

■ وجود الشفع diplopia، مع ذكر اتجاه الحملقة gaze المثير له، وموقع الصورة الكاذبة.

■ ظهور الرأرأة nystagmus، مع تعيين النموذج (الجانبي والدوراني والعمودي)، واتجاه الحملقة المثير لها، وشدتها (ناعمة أو خشنة)، وثباتها أو اقتصارها على بضع نفضات فقط.

ج- العصب ثلاثي التوائم trigeminal، ويفحص فيه:

(١)- الجزء الحركي من العصب، ويلاحظ:

● سلامة العضلات الجناحية pterygoid عند الفتح على الخط الناصف من دون انحراف الفك السفلي إلى أحد الجانبين.

● يلاحظ عضل الماضغتين masseter والصدغيتين temporal، وتُجَسا في الجانبين في أثناء العض.

(٢)- الجزء الحسي: ويفحص حس كل من الوجه وأغشية الملتحمتين conjunctivae والأغشية الشدقية buccal (مع الإشارة إلى أن تعصيب جلد زاوية الفك هو من الجذرين الرقبيين الثاني والثالث).

(٣)- المنعكسات: للعصب منعكسان:

● المنعكس القرني corneal reflex (السبيل الحسي الوارد afferent من القوس الانعكاسية هو من العصب الخامس، أما السبيل الحركي الصادر efferent فهو من العصب السابع).

● نفضة الفك السفلي jaw jerk (انظر الجدول ٥).

د- العصب الوجهي:

(١)- التأمل: يلاحظ عدم تناظر الوجه (قارن بين كل من الفرجتين الجفنيتين palpebral fissures، والثنيتين الأنفيتين الشفويتين nasolabial folds، والصوارين (= زاويتي الفم)، ووجود حركات لاإرادية تلقائية، أو حركات تصاحبية (= مترابطة) synkinesis. وفي شلل بلBell s palsy يتحرى وجود حويصلاتvesicles في الزَنَمة tragus والطبلة ear drum (التي تدل على متلازمة رمزي هَنْت Ramsay Hunt).

(٢)- الحركة: تفحص حركات عضلات القسمين العلوي والسفلي من الوجه، مع المقارنة بين الجانبين في أثناء كل من الحركة الإرادية والانفعالية: [رفع الحاجبين (العضلتان الجبهيتان)، وغمض العينين بشدة (عضلتا العينين الدويريتين orbicularis occuli)، وتحريك ذروة الأنف كالأرنب (العضلة الأنفية nasalis)، وإظهار الأسنان في أثناء طبق الفكين (مبعدة زاوية الفم tractor angle of mouth)، والتصفير

أو نفخ الوجنتين (العضل الشدقي buccal)، وتحريك الذقن chin (الذقنية mentalis)، والزمجرة snarling (العضلة الجلدية للعنق muscle platysma)].

(٣)- الحس (عصب حبل الطبل chorda tympani nerve): يترك فحص هذا العصب إلا في شلل بل، فيفحص حس التذوق في الثلثين الأماميين للسان بمحاليل ملحية المذاق، وحلوة، ومُرّة، وحامضة.

هـ- عصب السمع auditory nerve: وهو عصب مركب من عصبين مختلفين وظيفياً ومتلاصقين تشريحياً:

(١)- العصب الصوتي acoustic nerve: جاءت ترجمة كل من auditory nerve وacoustic nerve في المعجم بالعصب السمعي: مما يسبب الالتباس، تفحص مقدرة الشخص على سماع الأنغام المختلفة:

- تستخدم لهذا الغرض رنانة tuning fork اهتزازاتها (C512) لتحري الترددات العالية high frequency، وبوساطة فرك الفاحص لأنملتيه للترددات المنخفضة.
- اختبار رين Rinne's test: وبه يقارن النقل العظمي لاهتزازات الرنانة بالنقل الهوائي.
- اختبار ويبر Weber's test: توضع الرنانة بعد ضربها ووضعها في منتصف الجبين forehead على الخط الناصف، ويسأل المريض عن سماعها في أذن واحدة أو في كلتيهما على السواء.

(٢)- العصب الدهليزي vestibular nerve: لا يفحص هذا العصب في الحالات الاعتيادية routinely.

- يركن إلى مناورة هولبايك Hallpike maneuver لتحري دوار الوضعة positional vertigo.
- حين فحص المريض وهو في أثناء الإصابة بالدوار يتحرى كل من:

O الرأرأة الدورانية وحيدة الاتجاه unidirectional rotary nystagmus.

O تجاوز الهدف past pointing.

O السقوط نحو الجانب المؤوف.

أما في إصابة الدهليزين معاً - التي تسبب رَنَح الجذع truncal ataxia - فيجرى الاختبار الدهليزي الحراري caloric test وفق الأصول.

- تختبر سلامة العصب الدهليزي وارتباطاته في جذع الدماغ بوساطة الاختبار الدهليزي الحراري caloric test.

و- العصب اللساني البلعومي glossopharyngeal والعصب المبهم vagus وXI و X، ينتبه لكل من: عسر التصويت dysphonia، والخنة nasality، ورجوع السوائل من الأنف regurgitation of fluids through nose، وعسر البلع dysphagia، وحركة الحنك palate في أثناء التصويت وتناظرها؛ وتجمع pooling اللعاب في الفم، وحركة الحبلين الصوتيين. أما حس التذوق في الثلث الخلفي من اللسان فلا يفحص عادة. كما تختبر سلامة العصبين IX و X بتحري منعكس التهوع gag reflex (الجدول ٥).

ز- XI. العصب الإضافي accessory nerve: تلاحظ حالة العضلتين الخشائيتين الترقويتين sternomastoids، وشبه المنحرفتين trapezii، ويتحرى قوتها في كل من الجانبين.

ح- XII. العصب تحت اللساني hypoglossal: وينتبه إلى:

- الضمور والتقلصات (ارتجاف) الحزمية fasciculation، واللسان ضمن الفم.
- حركة اللسان، وبقاء ذروته على الخط الناصف عند مده خارج الفم.
- رجفان اللسان عند مده.

٥- الرقبة:

لا تفحص حركات الرقبة في الرضوض إلا بعد التأكد من سلامة العمود الفقاري بالصور الشعاعية أولاً.

- صلابة العنق neck stiffness للحركة المنفعلة passive movements: للثني flexion والبسط extension، وللحركة من جانب إلى آخر.
- في حال وجود صلابة العنق يتحرى علامة كرنغ Kernig وعلامة برودزنسكي Brudzinski.
- تلاحظ مدى الحركة الفاعلة (الإرادية) active movements، والألم المثار بها.
- ينتبه لشدة نبض كل من الشريانين السباتيين، وتناظر النبض بالجس، ويتحرى اللغط bruit بوساطة المسمع.

٦- الأطراف العلوية والسفلية:

أ- التأمل:

(١)- النمو development: ينتبه لحالة العضل من ضمور wasting أو ضخامة hypertrophy، وتوزعهما إن وجدا، وكذلك التقلصات الحزمية.

(٢)- الوضعة posture: يلاحظ وجود أو غياب:

- الوضعات الشاذة abnormal postures.
- المقدرة على إبقاء الطرفين العلويين ممدودين أمام الجسم.
- الرجفان tremor، مع تحديد نموذجه، ومكان حدوثه في الطرف، وتأثير الحركة الإرادية والانفعال فيه.

● الحركات اللاإرادية الأخرى، مع تحديد نموذجها كـ: الرَّقَص chorea؛ والكنع athetosis؛ والزفن (بالستية)ballism؛ وخلل التوتر dystonia.

ب- الحركات الدقيقة fine movements: ينتبه لسرعة أداء الحركات الدقيقة السريعة في أصابع كل من اليدين والقدمين، وانتظام الأداء وتناظره.

ج- المقوية (التوتر) tone: تلاحظ شدة المقاومة للحركة المنفعلة. فقد تكون سوية، أو ناقصة أو مزدادة.

د- القوة: تفحص حركة كل مفصل على حدة، وخاصة العضلات الضامرة، مع مقارنة الجانبين، ويلاحظ توزع الضعف أو الشلل، ونمطه: فقد يكون توزعه في العضل الداني proximal، أو في العضل القاصي distal، أو أنه ينحصر في توزع جذر root أو عصب. وقد يكون في توزع عَصَبون محرك علوي upper motor neuron، أو شللاً أحادياً monoplegia، أو شللاً شقياً hemiplegia، أو شللاً مضاعفاً diplegia (أي في أجزاء متماثلة من الجسم، كشقي الوجه، أو في الطرفين العلويين، أو في الطرفين السفليين فيطلق عليه حينئذ مصطلح الشلل النصفي السفلي paraplegia، أو شللاً رباعياً tetraplegia في الأطراف الأربعة.

هـ- تناسق الحركة coordination: وتستقصى بمراقبة حسن أداء الحركات المتعاقبة السريعة لكل طرف بمفرده بإجراء:

● اختبار الإصبع/الأنف/الإصبع finger/nose/finger test لكل طرف علوي، وباختبار العقب/الركبة/الظنبوب heel/knee/shin test للطرفين السفليين. ويلاحظ أثر غمض العينين في أثناء أداء الاختبار أيضاً؛ فيتفاقم الخلل في الأداء بنقص حس الوضعات postural sense.

● القرع الخفيف السريع بالأصابع، لاختبار تناسق الحركة المتعاقبة السريعة في الرسغ.

● تعاقب حركتي الكب pronation والاستلقاء supination للساعدين.

● حركة مستديرة، كما في الفرك والجلي polishing، لتحري تناسق الحركة في الكتف والمرفق.

و- المنعكسات reflexes:

● المنعكسات الوترية العميقة deep tendon reflexes (وتعرف بأسماء أخرى: منعكسات الشد stretch reflexes، ومنعكس تمدد العضل myotatic reflex) في الأطراف المسترخية، وهي في وضعات مماثلة في الجانبين. للمقارنة وتقييم شدتها (الجدول ٦).

الدرجة	حالة المنعكس
صفر	بطلان المنعكس absent (= انعدامه)
١+ (أو +)	ضعيف weak (= ناقص diminished)
٢+ (أو + +)	سوي normal
٣+ (أو + + +)	مشتد exaggerated (= مفرط النشاط hyperactive)، ولكن من دون رَمَع without clonus
٤+ (أو + + + +)	مشتد (= مفرط النشاط مع رمع، في الركبة أو عنق القدم

الجدول (٦) سلم تقييم منعكسات تمدد العضل myotatic reflexes

في (الجدول ٧) أهم منعكسات تمدد العضل ذات الشأن السريري، و"قيمها الفيزيولوجية":

● المنعكسان الأخمصيان plantar reflexes (الجذر العجزي الأول: ع١): والمنعكس الأخمصي هو أحد المنعكسات الجلدية. وله غصن قشري؛ مما يجعل له شأناً كبيراً في تشخيص علل السبيل القشري الشوكي corticospinal tract (العصبون المحرك العلوي upper motor neuron). يلاحظ إذا كان المنعكس سوياً (أي بثني أصابع القدم = الاستجابة بالثني flexor plantar response)، أو حدوثه بالانبساط extensor plantar response(وتلك هي الاستجابة المرضية المعروفة بمنعكس بابنسكي Babinski's reflex)، أو ملتبساً equivocal (أي غير قابل للتحديد).

ز- الحس sensations:

(١)- الأشكال السطحية للحس superficial forms، وتشمل الأنماط التالية:

● اللمس الخفيف light touch بفتيلة قطن.

● الألم السطحي بالدبوس، والألم العميق (الإيلام tenderness بجس العضل بحزْم أو بضغط وتر أشيل Achilles tendon).

● الحرارة والبرودة.

(٢)- الأشكال العميقة للحس، وتشمل:

● حس أوضاع postural sense المفاصل للحركة المنفعلة passive movements of the joints.

● حس الاهتزاز vibration sense بالاستعانة برنانة tuning fork، اهتزازاتها C128 Hz، توضع بعد هزها على النواتئ العظمية في الطرفين السفليين والحوض والقوصرة coacervate

المنعكس	الجذر	العصب الناقل
العضلة ذات الرأسين biceps reflex	الرقبي ٥ و ٦	الجلدي العضلي musculocutaneous
الإبري الكعبري brachioradialis	الرقبي ٥ و ٦	الكعبري radial
ذات الرؤوس الثلاثة triceps	الرقبي ٧	الكعبري
الأصابع (= المثني للأصابع) finger	الرقبي ٨	الناصف والزندي median & ulnar
نفضة الركبة knee jerk، أو المنعكس الرضفي patellar reflex	القطني ٤ و ٥	الفخذي femoral
المنعكس الكاحلي ankle reflex	العجزي ١	الوركي sciatic

الجدول (٧) منعكسات تمدد العضل myotatic reflexes (= نفضات jerks)

والقص. ويقارن الحس في الجانبين.

● الحس القشري cortical sense، لا يفحص هذا النموذج من الحس إلا في حال سلامة حسي الأوضاع والاهتزاز، فيتحرى حس معرفة الأشياء لمساً (معرفة التجسم stereognosis)، وتمييز نقطتين مبتعدتين two point discrimination، وعدم الانتباه الحسي sensory inattention).

٧- البطن والجذع:

أ- القوة: تفحص مقدرة الشخص على الجلوس من وضعة الاستلقاء، ومن دون الاستعانة بالطرفين العلويين. ويلاحظ بقاء السرة على الخط الناصف من دون انحراف في أثناء القيام بتلك الحركة.

ب- المنعكسات السطحية الجلدية البطنية superficial abdominal reflexes في كل من المربعين العلويين والسفليين للبطن (مع مقارنة عدم تناظر الاستجابة).

٨- الوقفة والمشية stance and gait:

يلاحظ ما يلي:

أ- الوقفة.

ب- نمط المشية بما في ذلك: طول الخطوة stride وعرض المسافة بين القدمين، ومرحلة وقوع العقب على الأرض في كل خطوة، ومدى هز الطرفين العلويين وتناظرهما.

اضطراب التوازن في أثناء: الدوران نحو جانب، ثم نحو الجانب الآخر؛ والمشي والقدم وراء القدم tandem walking .

ج- المقدرة على الوقوف من وضعة القرفصاء، والمشي على العقبين heel walking، وعلى صدر القدمين ball of the foot، والوثب على قدم واحدة.

د- تحري علامة رومبرغ Romberg's sign.

٩- اختبارات أخرى other examinations:

أ- العمود الفقاري spine:

● ينتبه لوجود أي تشوه deformity أو إيلام بقرع السناسن spina.

● وتفحص حركات الرقبة والقطن لتحري تحدد مؤلم في أي من حركاتهما.

● إن لزم ينتبه لأثر رفع الساق الممدودة والمريض بوضع الاستلقاء (اختبار تمدد العصب الوركي sciatic stretch test)، أو أثر اختبار تمدد العصب الفخذي والمريض بوضعة الكب (اختبار تمدد العصب الفخذي femoral stretch test).

ب- الجلد والمفاصل:

يتحرى ما يلي:

● شذوذات abnormalities جلدية (من تغيرات في نوعية الجلد، أو تصبغات شاذة، أو تغيرات أو تشوهات وعائية، أو قروح الاضطجاع bedsores، وغيرها).

● أورام سطحية أو عميقة.

● اعتلال مفاصل، كمفصل شاركو Charcot joint على سبيل المثال.

● كسور تلقائية spontaneous fractures.

ج- الفحص السريري العام.

الاستقصاءات العصبية

محمد طاهر فرفوطي

تحتل الاستقصاءات في تشخيص الأمراض العصبية مكاناً مهماً، ومع التطور الكبير في مجال هذه الفحوص فإن اللجوء إليها يجب أن يكون بعد وضع تشخيص تفريقي سريري اعتماداً على القصة المرضية وإجراء فحص طبي كاف.

الاستقصاءات المستخدمة في الأمراض العصبية:

تقسم الاستقصاءات المستخدمة في الأمراض العصبية إلى ثلاث مجموعات:

١- الفحوص المخبرية laboratory test.

٢- الاستقصاءات الشعاعية imaging investigations.

٣- اختبارات فيزيولوجيا الأعصاب السريرية clinical neurophysiology investigations.

أولاً- الاستقصاءات المخبرية:

تُقيَّم نتائج هذه الفحوص في ضوء المشهد السريري العام.

وعلى الطبيب أن يعرف حساسية الفحص ونوعيته ومخاطره وكلفته على المريض قبل أن يطلبه، كما يجب عليه أن يكون قادراً على تفسير النتائج، وسيُخصّ بالذكر فحص السائل الدماغي الشوكي. وهو من الاستقصاءات المخبرية الخاصة في الأمراض العصبية:

١- بزل السائل الدماغي الشوكي cerebrospinal fluid (CSF):

ويجرى عادة من المنطقة القطنية، لذلك يسمى غالباً البزل القطني lumbar puncture (LP) ويستطب في حالات:

١- كشف الأخماج العصبية المركزية مثل التهاب السحايا والدماغ، وذلك لوضع التشخيص ولتقييم نجاعة العلاج.

٢- دراسة السائل الدماغي الشوكي في سياق الأمراض المزيلة للنخاعين مثل التصلب المتعدد (اللويحي) أو التهابات النخاع الشوكي، وذلك بدراسة البروتين والحزم قليلة النسائل oligo clonal bands (OCB).

٣- يجرى البزل أحياناً في حالات الشك بنزف تحت عنكبوتي عندما يكون تصوير الدماغ المقطعي سوياً.

٤- الانتقالات الورمية إلى السحايا.

٥- تباين ضغط س. د. ش: (يُعدّ الضغط مرتفعاً إذا كان ٢٥ سم أو أكثر. ويُعدّ منخفضاً إذا كان ٦سم أو أقل).

٦- ويستطب وسيلة علاجية لحقن أدوية داخل الكيس السحائي؛ ولا سيما في سياق ابيضاضات الدم.

وهناك مضادات استطباب للبزل القطني، أهمها:

١- الشك بوجود آفة كتلية داخل القحف؛ إذ قد يؤدي البزل القطني في هذه الحالة إلى انفتاق الدماغ وموت المريض.

٢- وجود تشوه خلقي مثل قيلة نخاعية في مكان البزل أو خمج موضع مثل أخماج الجلد؛ عندها يجري البزل الرقبي أو عبر الصهريج.

٣- وجود اضطراب تخثر الدم: إذ قد يؤدي البزل إلى حدوث نزف في مكان إجرائه، ولذلك يجب هنا تصحيح الاضطراب إن أمكن قبل البزل.

٤- وذمة حليمة العصب البصري ثنائية الجانب: وهذه الحالة هي مضاد استطباب نسبي: إذ يمكن للطبيب المختص بالأمراض العصبية أحياناً أن يجري البزل القطني في حالات خاصة بعد نفي وجود آفة كتلية داخل القحف بوساطة المرنان، وذلك في حالات ارتفاع الضغط داخل القحف الأولي أو ما يدعى الورم الدماغي الكاذب، ويكون البزل هنا تشخيصياً وعلاجياً في آن واحد.

مضاعفات البزل:

١- **فشل البزل:** ويحدث بسبب عدم تعاون المريض أو عدم وضع الإبرة في مكانها الصحيح أو عدم وضع المريض بوضع صحيح أو بسبب البدانة أو تشوهات في العمود الفقري أو وجود ندبة عمل جراحي سابق في المنطقة.

٢- **البزل المدمى أو الرضي:** إذ تدخل إبرة البزل هنا في وعاء دموي، فيؤدي ذلك إما إلى خروج الدم منها بدلاً من السائل الدماغي الشوكي؛ وإما إلى مزجه مع الدم مما يؤدي إلى نتائج مغلوطة؛ ولا سيما حين الشك بنزف تحت عنكبوتي.

٣- **خمج سحائي:** ويحدث ذلك نادراً عند عدم اتباع قواعد التعقيم الجيد في أثناء البزل.

٤- **الصداع بعد البزل:** ويحدث أحياناً حين استخدام إبرة بزل ذات قطر واسع. ويوصى باستلقاء المريض وإعطائه مسكنات بسيطة أو مضادات التهاب لاستيروئيدية. وقد يستمر الصداع عدة أيام أو أسابيع، يزداد بالوقوف، ويزول بالاستلقاء.

ملاحظة: يجب التقيد بالأمور التالية:

- تدوين عملية البزل القطني في إضبارة المريض السريرية

وكيف تمت.

- الانتباه لتاريخ انتهاء صلاحية استعمال المخدر الموضعي قبل استخدامه.

- أخذ موافقة المريض أو ولي أمره على إجراء البزل مسبقاً.

- يجب سؤال المريض عن حدوث سوابق تحسسية لمواد التعقيم المستخدمة (مثل البوفيدون) أو للمخدر الموضعي، وذلك قبل إجراء البزل.

٢- الخزع:

أ- خزعة الدماغ: تفيد في وضع تشخيص نسيجي دقيق في أورام الدماغ والتهابات الأوعية بالأورام الحبيبية granulomatous angitis وأحياناً في التهاب الدماغ تحت الحاد المصلب الشامل subacute sclerosing panencephalitis (sspe) أو في اعتلال المادة البيضاء المترقي متعدد البؤرprogressive multifocal leukoencephalopathy (PML) وفي حالات اعتلالات الدماغ الأسفنجية كمرض كرويتزفلد - جاكوب Creutzfeldt - Jacob disease (CJD). ويقوم بإجراء هذه الخزعة المختصون بالجراحة العصبية.

ب- خزعة العضلات: تستخدم في تشخيص اعتلال العضلات كالحثول العضلية بأنواعها والتهابات العضلات وغيرها، ويمكن إجراؤها جراحياً أو بوساطة إبرة خاصة.

ج- خزعة الأعصاب: تفيد أحياناً في اعتلالات الأعصاب المحيطية.

ثانياً- استقصاءات فيزيولوجيا الأعصاب السريرية clinical neurophysiology:

١- تخطيط الدماغ الكهربائي electroencephalography (EEG):

يكون النظم المسيطر في اليقظة في الأصحاء من نموذج موجات ألفا (٨-١٢ هرتز)، وتشاهد على نحو أوضح في الناحية القفوية خاصة. وتضعف عند فتح العينين وتتعزز عند إغماضهما.

أما (موجات بيتا) - وهي من (١٢ هرتز وما فوق) - فتظهر عادة في مقدمة الرأس، وتكون أوضح لدى من يتعاطى المهدئات.

كما أن هنالك موجات بطيئة بيتا (٤-٧ هرتز) ودلتا (١-٣ هرتز) لها شأن سريري، ويكون النظم بطيئاً غالباً في الأعمار المبكرة، وتزول هذه الموجات مع تقدم العمر.

يتم تسجيل موجات الدماغ بوساطة جهاز تخطيط الدماغ بوضع مسارٍ electrodes في مواقع محددة سلفاً على سطح فروة الرأس. وقد تستخدم في أثناء التخطيط مناورات سريرية لتعزيز التغيرات المرضية كفرط التهوية والتنبيه الضوئي بتواترات مختلفة.

فوائد تخطيط الدماغ: يفيد في تشخيص بعض الأمراض (لكن التغيرات قد تكون غير نوعية)، لذلك فإن التغيرات المشاهدة موجهة للتشخيص، وليست واسمة؛ شأن الحال في التهاب الدماغ بالهربس والصرع والاعتلالات الدماغية الاستقلابية والآفات الكتلية وبعض الأمراض الأخرى كالتهابات الدماغ الإسفنجية ونقص التروية. كما أنه يفيد في دراسة درجات الصحو عند الإنسان ولتشخيص حالات الموت الدماغي.

قد يكون التخطيط سوياً بين النوب الصرعية؛ فيركن لتخطيط دماغ مطول (مثلاً ٢٤ ساعة) مع تصوير ما يحدث بالفيديو video- EEG.

٢- التخطيط باستخدام الكمونات المحرضة (المثارة) evoked potentials:

الكمونات المحرضة هي الإشارة الكهربائية التي يولدها الجهاز العصبي استجابةً لمنبه حسي.ويتم تضخيم هذا النشاط بالاستعانة بالحاسوب، فتعكس خللاً وظيفياً فقط، ولا توضح سبب الاضطراب.

وهناك عدة أنواع لتخطيط الكمونات المثارة منها:

أ- تخطيط الكمونات بصرياً visual evoked potentials (VEP): ويتم التخطيط بإصدار منبهات ضوئية خاصة من جهاز الحاسوب باستخدام التنبيه الضوئي الومضي أو باستخدام رقعة الشطرنج المتقلبة، وتسجل الموجات من الناحية القفوية بوساطة مسارٍ موضوعة على فروة الرأس، ويُعتمد أساساً في هذا التخطيط على قياس التغيرات في موجة P100، وهو يفيد في حالات التهاب العصب البصري خلف المقلة، وقد يكشف بؤرة صامتة في العصب البصري في سياق تشخيص التصلب المتعدد. كما يفيد في تمييز حالات الهستيريا من الحالات العضوية في العمى. وهناك تغيرات تحدث على (VEP) في العديد من الأمراض الأخرى، يُذكر منها انضغاطات العصب البصري واعتلالاته بسبب إقفاري أو بسبب نقص الفيتامينات أو بسبب سمي أو وراثي.

ب- تخطيط جذع الدماغ بالكمونات المثارة سمعياً brainstem auditory evoked potentials (BAEP): تسجل الإشارات الصادرة عن العصب السمعي وجذع الدماغ بإصدار محرضات سمعية للمريض في كل أذن على حدة، ويقوم الجهاز بإصدار تنبيهات عديدة وأخذ متوسط لها.

يفيد هذا التخطيط في آفات العصب السمعي (أورام - التهابات - انضغاطات)؛ ولاسيما ورم العصب السمعي كما يفيد في تشخيص آفات جذع الدماغ التي قد تؤثر في الطرق السمعية كنزف جذع الدماغ واحتشاءات الجسر والبصلة وأورام تلك البقعة على سبيل المثال. ويكون التخطيط إيجابياً في نحو ٥٠٪ من مرض التصلب المتعدد، وقد يكون إيجابياً على الرغم من عدم وجود مظاهر سريرية تدل على أذية في جذع الدماغ، ويفيد أيضاً في حالات أخرى مثل حثل المادة البيضاء الكظري adrenal leukodystrophy، كما يفيد في تقييم السمع عند الرضع والأطفال والمرضى غير المتعاونين في تخطيط السمع العادي. ويجدر التنويه بأن هذا الفحص ليس فحصاً لتقييم السمع، بل لدراسة خلل النقل العصبي السمعي في جذع الدماغ. فقد يكون لدى المصاب بالتصلب المتعدد تغيرات مرضية على تخطيط جذع الدماغ بالكمونات المثارة سمعياً ويكون سمعه سوياً.

ج- التخطيط باستخدام الكمونات المحرضة حسياً وجسدياً (somatosensory evoked potentials (SEP: ويعتمد على مبدأ تنبيه عصب محيطي كالعصب الناصف على سبيل المثال واستقبال الإشارة بمسار موضوعة على فروة الرأس وفوق العمود الفقري، وتعكس هذه الإشارة الإثارة التي تلتقط في الطريق من مكان التنبيه إلى مكان استقبال الإشارة؛ أي يفيد في دراسة النقل المركزي خاصة، وله شأن محدود في تشخيص الآفات البؤرية كالأورام والأدواء الأخرى.

د- المناطرة في أثناء العمليات الجراحية intraoperative†monitoring: يمكن استخدام -SEP- BAEP EEG لدراسة وظيفة النخاع الشوكي أو الدماغ في أثناء العمليات الجراحية المجراة عليها؛ لتنبيه الجراح على ما قد يطرأ عليها من خلل وظيفي في أثناء الجراحة لتفادي حدوث أذية دائمة. كجراحة الزاوية الجسرية المخيخية على سبيل المثال.

٣- تخطيط العضلات الكهربائي electromyogram (EMG):

تجرى دراسة العضلات الهيكلية عند الشك بمرض عضلي، وغالباً ما يجرى تخطيط العضلات مع تخطيط الدماغ. ويتم التخطيط باستخدام إبرة خاصة تغرز في العضلة المراد دراستها، وتوصل الإبرة بجهاز التخطيط المحوسب. وبوساطة هذا التخطيط يمكن التفريق بين أذية العضل العصبية المنشأ والأذية العضلية الأولية المنشأ والأذية العضلية ذات المنشأ العصبي العضلي.

وتجدر الإشارة إلى أن تخطيط العضلات يتطلب تعاون المريض والفاحص.

٤- قياس النقل العصبي (تخطيط الأعصاب الكهربائي):

يولد تنبيه الأعصاب كهربائياً سيالة عصبية تنتقل عبر الأعصاب المختلطة والحسية والحركية وبشكل كمون فعل مركّب (compound muscle action potential (CMAP، ويتم التخطيط باستخدام جهاز حاسوب يقوم بقياس هذه الفعالية الكهربائية الناجمة عن التنبيه الكهربائي للعصب المدروس.

تؤثر درجة حرارة الجلد في نتيجة التخطيط، ويتطلب هذا الفحص أيضاً تعاوناً جيداً من المريض حيث يتم تنبيه العصب من مكان معيّن واستقبال التنبيه وتسجيله من مكان آخر يحدده الطبيب المخطط. وتقاس المسافة بين النقطتين، ويقوم الجهاز بدراسة عدة معطيات منها، سرعة النقل وسعة الكمون المثار وغيرها. ويفيد هذا الفحص في اضطرابات الأعصاب بأنواعها سواء الرضية أم المرضية مثل اعتلالات الأعصاب السكرية والوراثية والانضغاطية وغيرها كما يفيد في وضع إنذار الحالة ومتابعة ما يطرأ عليها من تحسن أو تقهقر.

ثالثاً- التصوير الطبي:

١- التصوير الشعاعي البسيط للجمجمة والعمود الفقري plain X-rays of skull and spine:

تصوير الجمجمة الشعاعي البسيط فحص قديم وبسيط وغير باضع يفيد في حالات كسور الجمجمة وأمراض عظام القحف كالأورام والنقائل، كما يفيد في إظهار تغيرات غير مباشرة في السرج التركي في حالات الأورام النخامية، ويفيد في أمراض الجيوب الأنفية. وقد يفيد تصوير العمود الفقري البسيط في حالات خلوع الفقرات وتحت خلوعها وكسورها والتهابات الفقرات وأورامها، وقد تجاوز الزمن هذا الفحص، وحل محله التصوير المحوسب.

٢- التصوير المحوري المقطعي المحوسب computed axial tomography (CT scan):

يعتمد على التباين في امتصاص الأشعة للنسج المختلفة التي تدرس بوساطة الحاسوب. وقد تطورت أجهزة التصوير المقطعي مؤخراً، فأصبحت تعطي معلومات فائقة الدقة وغزيرة في وقت قصير جداً، وذلك بجهاز التصوير المقطعي متعدد الشرائح multislice CT. مع إعادة التشكيل الذي يمكن به أيضاً تصوير الأوعية دون اللجوء إلى قثطرة الشرايين.

ويفيد التصوير المقطعي في حالات الشك بآفات تشكل

حيزاً في الدماغ أو السكتات الدماغية أو التهابات الدماغ وخراجاته كما يفيد في رضوض الرأس وتشوهات الدماغ وعظام الرأس الخلقية.

٣- التصوير بالرنين المغنطيسي magnetic resonance imaging (MRI):

يتميز هذا التصوير باستخدام حقل مغنطيسي قوي بدلاً من الأشعة السينية كما أنه أكثر دقة من التصوير المقطعي المحوري المحوسب، ويعطي مقاطع سهمية وجانبية وإكليلية coronal، ويستطيع تمييز المادة البيضاء من الرمادية كما يمكن دراسة الأوعية الدماغية والجيوب الوريدية، ويعتمد التصوير على اهتزازات البروتونات حين تسليط حقل مغنطيسي عليها، وكلما زادت شدة هذا الحقل كانت الصورة أكثر وضوحاً. ويؤخذ على هذا النموذج من التصوير ما يلي:

أ- إنه أكثر كلفة من التصوير المقطعي المحوسب.

ب- لا يمكن تصوير المرضى الذين يحملون في أجسامهم مواد معدنية تؤثر في الحقل المغنطيسي للجهاز مثل بعض أنواع الدسامات الصنعية القلبية أو الأجسام المعدنية الأخرى أو الناظمة القلبية pacemaker.

ج- صعوبة تصوير المرضى الموضوعين على أجهزة التنفس الاعتيادية القابلة للتمغنط.

د- يحتاج إلى تعاون شديد من المريض للبقاء ساكناً في أثناء التصوير. فهناك صعوبة في تصوير المرضى الذين لديهم حركات لا إرادية أو الذين لديهم رهاب من الأماكن المغلقة أو الذين لا يستطيعون الاستلقاء على الظهر من دون حراك لفترة كافية للتصوير، كما أن صغر فوهة الجهاز تحول دون دخول المرضى البدينين. ويتميز هذا النموذج من التصوير- إذا ما قورن بالتصوير المقطعي المحوسب - بما يلي:

(١)- حالات السكتة الدماغية (النزفية والإقفارية):

● يمكن لهذا الجهاز كشف الاحتشاء الدماغي بعد ساعات قليلة من الإصابة مقارنة بالتصوير المقطعي الذي قد لا يكشف الاحتشاء قبل ٢٤-٤٨ ساعة.

كما أن المرنان يستطيع كشف الآفات صغيرة الحجم أو المتوضعة في الحفرة الخلفية في حين يصعب ذلك في التصوير المقطعي.

● يفضل التصوير المقطعي في المراحل الحادة من النزف الدماغي لصعوبة كشف المرنان أحياناً النزوف الصغيرة والنزف تحت العنكبوتي أو التفريق بين النزف والاحتشاء الباكر.

● يفيد المرنان في كشف التشوهات الوعائية أكثر من التصوير المقطعي؛ لكن تصوير الأوعية ضروري لدراسة معالمها التشريحية بالتفصيل.

(٢)- الأورام: يفيد كلا المرنان وجهاز التصوير المقطعي في كشف الأورام؛ لكن يتفوق المرنان بسبب قدرته على كشف الأورام في الحفرة الخلفية؛ ولاسيما أورام العصب السمعي بسبب عدم تأثره بتشويش العظام للصورة كما في التصوير المقطعي؛ ولكن يستطيع كلا الجهازين كشف التغيرات المرافقة للورم مثل الوذمة وانزياح الخط المتوسط، بيد أن المرنان يعطي معلومات أكثر دقة ووضوحاً، ويخفق كلاهما في وضع تشخيص مؤكد لطبيعة الورم النسيجي، ويتفوق المرنان في أورام النخامى أيضاً.

(٣)- العته: يفيد المرنان وجهاز التصوير المقطعي في كشف الحالات القابلة للعلاج في العته؛ لكن المرنان أكثر دقة؛ إذ يتفوق على الأجهزة الأخرى بتمكنه من دراسة المادة البيضاء.

(٤)- الرضوض: يفضل استخدام التصوير المقطعي في المرحلة الأولى التالية لرضوض الرأس؛ لأنه يظهر النزوف بشكل أفضل، ويستطيع كشف الشظايا العظمية الصغيرة وكسور الجمجمة على نحو مبكر، كما أن الوقت اللازم للتصوير أقصر؛ ولا سيما في التصوير المقطعي المتعدد الشرائح. أما المرنان فيكون أفضل لدراسة آفات النخاع الشوكي من التصوير المقطعي.

(٥)- التصلب المتعدد (اللويحي): يستطيع المرنان كشف التغيرات الموجودة في الدماغ والنخاع الشوكي في الوقت الذي يكون التصوير المقطعي فيه سلبياً، ويجب تذكر أن تغيرات التصلب اللويحي تشبه تغيرات نقص التروية الدماغية، فيحتاج الأمر إلى حقن مواد تباين وإلى معلومات سريرية للتفريق بينهما.

(٦)- الأخماج العصبية: المرنان أكثر حساسية من التصوير المقطعي في كشف وذمة المادة البيضاء التي ترافق التهاب الدماغ كما يستطيع كشف تغيرات التهاب الدماغ الأخرى الموضعة والخراجات على نحو أفضل من التصوير المقطعي.

٤- التصوير الطيفي بالمرنان MR spectroscopy (MRS):

يستخدم في المراكز الكبيرة لدراسة التغيرات الكيميائية في الأنسجة، فاستخدام التصوير الطيفي بالبروتونات (IH-MRD) يفيد لكشف مستويات N-acetylaspartate (في العصبونات حصراً) أو creatinine /choline واللاكتات في (العصبونات والخلايا الدبقية)، وقد يدل التغير الاستقلابي في بقعة دماغية مؤوفة على سببها الباتولوجي.

٥- تصوير الأوعية:

يستخدم بأنواعه المختلفة في آفات الأوعية الدماغية وتشوهاتها وأدوائها. وللتصوير الوعائي عدة نماذج، منها:

أ- تصوير الأوعية الشعاعي بالطرح الرقمي عبر القثطرة digital subtraction angiography: تتميز هذه الطريقة بأنها تزيد من وضوح صور الشرايين الدماغية؛ لأنها تحذف من خلفية الصور الأجزاء الموجودة حول الأوعية كالعظام والنسج الأخرى والتي غالباً ما تسبب تشوشاً في الطرق القديمة للتصوير. ويتم حقن مادة تباين عبر قثطرة الشريان الفخذي غالباً وصولاً إلى الشريان الأبهري ومن ثم للشرايين في العنق فالدماغ. ولهذا التصوير مخاطر قليلة، منها السكتة الإقفارية والنزف في مكان دخول القثطرة، والتحسس من المادة التباينية contrast.

استطباباته:

(١)- لكشف أمهات الدم الشريانية والتشوهات الشريانية الوريدية والنواسير الشريانية وخاصة في حالات النزف الدماغي والنزف تحت العنكبوتية، وقد يركن لهذا التصوير في إصمام بعض أمهات الدم.

(٢)- خثار الجيوب الوريدية.

(٣)- دراسة أوعية الآفات التي تشغل حيزاً من الدماغ؛ ولاسيما الأورام السحائية، وذلك في سياق تحضير المريض للجراحة الأنسب لجراحة الورم. وتصغير حجم هذه الأورام بالإصمام قبل الجراحة.

ب- تصوير الأوعية المقطعي المتعدد الشرائح multislice CT angiography: وهي طريقة حديثة نسبياً. ويستخدم جهاز تصوير مقطعي متعدد الشرائح ذو سرعة فائقة تؤخذ بها مقاطع متعددة في زمن قصير جداً. ويمكن بوساطتها إظهار الشرايين الدماغية داخل القحف وخارجه بوضوح عالٍ وزمن قصير ودون الحاجة إلى القثطرة، ويتطلب الأمر حقن مادة التباين وريدياً فقط.

ج- تصوير الأوعية بالرنين المغنطيسي magnetic resonance angiography (MRA): يعتمد هذا التصوير على خواص الدم الفيزيائية التي تعطيه القدرة على التباين contrast؛ إذ يدرس الجهاز سرعة جريان الدم وزمن الاسترخاء وتأثير اضطراب جريان الدم في البقعة المؤوفة.

تفيد هذه الطريقة في إظهار الشرايين السباتية والأجزاء الدانية من الشرايين الدماغية داخل القحف والتي تتمتع بجريان سريع نسبياً؛ وذلك لكشف التغيرات العصيدية الكبيرة والتضيقات إلا أن وضوح الصورة يبقى أدنى من التصوير الوعائي متعدد الشرائح. يفيد هذا النموذج في التصوير في تشخيص خثارات الجيوب الوريدية، وقد يكشف بعض التشوهات الوعائية وأمهات الدم أكبر من ٣ مم.

٦- التخطيط الصدوي ultrasonography:

أدخل استخدام هذه الطريقة في تشخيص الأمراض العصبية منذ أكثر من ربع قرن، وقد تطورت الأجهزة خلال هذه الفترة على نحو ملحوظ؛ لأنه فحص بسيط، غير باضع، وكلفته نسبياً قليلة مقارنة بالفحوص الأخرى كالتصوير بالمرنان أو تصوير الشرايين بالحذف الرقمي، كما يمكن إجراؤه والمريض في سريره، ولا يتطلب حقن مواد ظليلة، وهو غير مؤلم، ويمكن إجراؤه في العيادات ولا حاجة إلى البقاء في المستشفى، ويعطي معلومات جيدة عن سرعة جريان الدم في الوعاء الدموي المدروس وعن التغيرات التي تطرأ على جدران الوعاء (تضيقات، ثخن، خثرة)؛ ولكنه يتأثر بعوامل شخصية (كخبرة الطبيب الفاحص، وتعاون المريض) وعوامل فنية (جودة المسبار المستخدم وملاءمته للفحص المطلوب، والجهاز المستخدم، ووجود تكلسات شديدة في جدار الشريان، أو وجود عائق مثل ورم أو ما شابه في الرقبة). ويعتمد الجهاز على إصدار أمواج صوتية؛ لكنها بتواتر أعلى من قدرة الأذن البشرية على السمع، وهناك نموذجان رئيسيان يستخدمان في الأمراض العصبية:

أ- التخطيط المزدوج (المضاعف) لشرايين العنق duplex ultrasonography of cervical vessels: وبه تدرس حالة الأوعية وسرعة جريان الدم فيها (ولهذا سُميَ بالمزدوج)؛ ولكنه يعتمد على مهارة الفاحص وخبرته.

ب- الدوبلر عبر القحف transcranial Doppler (TCD): يستعمل مسبار ذو تواتر منخفض نحو (2-MHZ) غالباً، وله قدرة يستطيع سبر أعماق الدماغ قد تصل إلى ١٢سم. وتستخدم ثلاث نوافذ أساسية لعبور الموجات عبر القحف، وهي:

(١)- النافذة الصدغية: لدراسة الشريان المخي المتوسط والشريانين المخيين الخلفيين.

(٢)- النافذة القفوية: وتفيد هذه النافذة من وجود الثقبة العظمى لدراسة الشريان الفقاري وأجزاء من الشريان القاعدي.

(٣)- النافذة العينية (الحجاجية): وتستخدم لدراسة الشريان العيني والمَثْعب السباتي carotid siphon.

وهذا الفحص بسيط ورخيص نسبياً وغير باضع وغير مؤلم ويعطي معلومات مفيدة عن الشرايين داخل الدماغ؛

ولاسيما في حالات تصلب الشرايين وتشنج الأوعية التالي للنزف تحت العنكبوتي، وتضيقات الشرايين الدماغية أو خثراتها وفي حالات ارتفاع الضغط داخل القحف، ويفيد بمفرده في وضع تشخيص الموت الدماغي، كما يستخدم أيضاً في أثناء الجراحة على الشرايين السباتية لكشف التغيرات الحادثة في دوران الدم في الدماغ في أثناء الجراحة كما يستخدم في الأطفال أحياناً لدراسة تغيرات النسيج الدماغي؛ ولاسيما النزف الدماغي.

٧- التصوير (التفرس) بالنظائر المشعة radioisotope brain scan:

أ- التصوير (التفرس) المقطعي بالإصدار البوزيتروني positron emission tomography (PET) scan:

يعطي هذا النموذج من التصوير الطبي معلومات عن النشاط الاستقلابي للخلايا العصبية؛ باستخدام مواد كيميائية مشعة تصدر البوزيترونات، فيقوم الجهاز بالتقاطها. ويفيد هذا النموذج من التصوير في الحالات التالية:

- دراسة الحالات المرشحة للعلاج جراحياً.

تفيد أحياناً في حالات العته بالتفريق بين داء ألزهايمر والعته الناجم عن احتشاءات متعددة:

- إذ ينقص في الحالة الأولى استقلاب الغلوكوز، وبالتالي تركيز الغلوكوز المرتبط بالفلور المشع في الفصين الصدغيين في حين تكون الإصابة بحالات العته الوعائي المنشأ غير متناظرة، وتشمل مناطق تحت القشرة أيضاً.
- حالات السكتة الإقفارية: إذ تميز منطقة التنخر الخلوي المركزية من مناطق نقص التروية العكوس.
- التفريق بين النكس الورمي الخبيث تلو الاستئصال الجراحي وما يشبهه وبين التنخر أو التدبق بعد المعالجة الشعاعية.
- التفريق بين داء باركنسون والشلل فوق النوى المترقي supranuclear palsy.
- الأمراض النفسانية والعقلية كالفصام وغيرها.
- داء هنتنغتون الرقصي حيث ينقص استقلاب السكر في النواة المذنبة caudate.

ومما يؤخذ على هذا الفحص أنه باهظ الكلفة، وأنه قليل التوافر؛ ولاسيما في البلدان النامية كما يحتاج الأمر إلى مصدر قريب التصنيع وتوافر النظائر المشعة؛ إضافة إلى مخاطر التعرض للإشعاعات.

ب- التصوير (التفرس) المقطعي بإصدار الفوتونات الأحادية (تفريسة الـ SPECT single - photon emission computed tomography: يتضمن حقن أو استنشاق مواد كيميائية تحوي نظائر مشعة قابلة لإصدار فوتونات أحادية، ويستخدم لدراسة تغيرات التروية الدماغية وتوزع (المستقلبات) التي يراد دراستها؛ كما يفيد في حالات تغيرات الاستقلاب الموضعية. وهذا الفحص أقل كلفة من التصوير بـ PET إلا أنه مازال نادر الشيوع.

٨- تصوير الصهاريج cisternography:

يستخدم في تشخيص حالات موه الرأس سوي الضغط normal pressure hydrocephalus (NPH)، حيث يتم حقن مادة مشعة داخل الصهريج، فتمتزج بالسائل الدماغي الشوكي، ومن ثم يراقب امتصاصها لمدة ٣ أيام. لا تدخل المادة المشعة البطينات في الحالات السوية، بل تتجمع على قبة الدماغ، وتخرج من دوران السائل الدماغي الشوكي بمدة ١٢-٢٤ ساعة، في حين تدخل هذه المادة البطينات خلال ٢٤ ساعة، وتبقى هناك مدة ٤٨-٧٢ ساعة في حالات الـ(NPH)؛ مما يدل على حدوث الامتصاص عبر البطانة العصبية للبطينات. ولكن هذا التصوير يكون إيجابياً أيضاً في مرض Binswanger والداء الدماغي الوعائي المترافق وارتفاع الضغط الشرياني. وهذا الاختبار اختبار باضع ومكلف مع التعرض لمواد مشعة؛ ومع ذلك فإن هذا الاختبار بمفرده ليس كافياً لتأكيد التشخيص لمعرفة من سيستفيد من العلاج الجراحي.

رابعاً- الخزعات:

١- خزعة العضل muscle biopsy:

أ- تفيد دراسة خزعة النسيج العضلي في التفريق بين الأسباب العضلية المنشأ والأسباب العصبية المنشأ المسببة للضعف العضلي.

ب- وتفيد دراسة العضلة لتأكيد تشخيص الالتهابات العضلية.

ج- قد تضاف صبغات خاصة لتشخيص الأنواع المختلفة من أمراض العضلات الاستقلابية والوراثية وغيرها، كدراسة الديستروفين في حثل دوشن Duchenne.

د- قد تظهر الدراسة النسيجية تغيرات مرضية في الحالات التي يكون فيها تخطيط العضلات سلبياً أو غير أكيد. كما قد يكشف التخطيط حالات تكون الخزعة فيها سليمة، وهكذا يكمل كل فحص الفحص الآخر.

٢- خزعة الأعصاب nerve biopsy:

خزعة الأعصاب ليست ضرورية لوضع تشخيص اعتلال الأعصاب المحيطي. لكنها قد تفيد في المساعدة على تحديد

سبب هذا الاعتلال؛ ولا سيما الاستقلابي منها "كداء فابري" Fabry's disease أو في الارتشاحات الورمية، وتجري الخزعة على الأعصاب السهلة المنال كالعصب الربلي.

٣- خزعة الدماغ الموجهة stereotactic brain biopsy:

تجرى باستخدام جهاز خاص يوضع على رأس المريض، ويوصل بحاسوب يحدد مكان كل من رأس الإبرة والورم، ولا تجرى في بعض البقع الدماغية كجذع الدماغ وبقعة بروكا والحركة. وتفيد الخزعة في التشخيص النسيجي للأورام الأولية والثانوية والتهابات الدماغ. كما تفيد لتشخيص الأمراض النادرة مثل اعتلالات الدماغ الإسفنجية كداء Creutzfeldt- Jakob disease.

ومن المخاطر في هذه الدراسة حدوث خمج أو نزف أو نوب صرعية.

٤- خزعة الشريان arterial biopsy:

تجرى خاصة حين الشك بالتهاب الشرايين ذي الخلايا العرطلة giant cell arteritis، ويجب الانتباه أن التغيرات النسيجية المرضية قد تكون بقعية، ولا تشمل الشريان بكامله، وعلى ذلك؛ فإن سلبية الخزعة لا تنفي التشخيص السريري.

خامساً- دراسة النوم المتعددة الأغراض polysomnographic study (PSG):

تدرس في هذا الاختبار عدة أمور في وقت واحد، وتُقيّم درجات النوم والصحو، وتدرس حالة التنفس وحالة القلب والدوران وحركات الجسم في أثناء فترة النوم. ويجري أيضاً تخطيط دماغ كهربائي (EEG) وتخطيط عضلات كهربائي (EMG) وتخطيط قلب كهربائي وتخطيط حركات العين. كما تراقب حالة التنفس والدوران وجريان الهواء عبر الأنف ونسبة إشباع الأكسجين، وتراقب فعالية العضلات في الأطراف وجدار الصدر، وقد يقاس الضغط داخل الصدر بوضع بالون في المريء.

تجري هذه الدراسة عادةً في أثناء نوم ليلة كاملة في مخبر النوم، ولا يجوز إجراؤها في فترة نوم قصيرة نهاراً؛ فربما لا تحدث في هذه الفترة حركات العين السريعة (REM) التي تحدث فيها معظم حالات توقف التنفس.

استطبابات دراسة النوم متعددة الأغراض PSG:

١- اضطرابات التنفس المرتبطة بالنوم مثل توقف التنفس النومي.

٢- مراقبة الضغط الإيجابي المستمر (CPAP) في اضطرابات التنفس المرتبطة بالنوم.

٣- تقييم المريض المصاب بالشخير قبل إجراء جراحة تصنيعية على اللهاة وشراع الحنك (UPP).

٤- تقييم نتائج العلاج في متلازمة توقف التنفس الانسدادي في أثناء النوم obstructive sleep apnea (OSA).

٥- تشخيص اضطرابات السلوك التي تحدث في أثناء حركات العين السريعة (REM).

٦- المرضى الذين يشك فيهم بحدوث نوبات صرعية في أثناء النوم.

٧- حالات الأرق التي لا تستجيب للعلاجات المعتادة.

٨- حالات الندم الانتيابي، وفرط النوم النهاري narcolepsy.

٩- اضطرابات النوم التي قد تكون غير نموذجية أو يرافقها سلوك مرضي قد يكون عنيفاً أو مؤذياً للمريض وللآخرين.

١٠- المرضى الذين يحدث لديهم نقص وزن أو زيادة وزن شديدة بعد وضعهم على نظام تنفس (CPAP).

سادساً- قياس العمليات النفسانية psychometrics:

يهتم علم النفس العصبي السريري clinical neuropsychology بدراسة الدماغ وعلاقته بالسلوك والاستعراف (المعرفة) cognition، ولا يكون تقييم المريض العصبي تاماً إلا بدراسة وظائف الدماغ العليا من ذاكرة وانتباه ولغة وغيرها، ويفيد قياس العمليات النفسانية في:

١- دعم التشخيص السريري المعتمد على القصة والفحص العصبي واستخدام وسائل الاستقصاءات الأخرى؛ ولاسيما في المرضى المصابين باضطرابات سلوكية أو (استعرافية) أو لغوية كما في المصابين بالعته واضطرابات الكلام وأمراض الفص الجبهي وغيرها.

٢- معرفة أسباب هذه الاضطرابات (أسباب عصبية، أسباب نفسية، خلل في التعليم أو التثقيف ...إلخ).

٣- التنبؤ أو وضع إنذار للمستقبل لمعرفة احتمال تحسين المريض وظيفياً في المستقبل.

٤- المساعدة على تقييم حالة تطور المريض النفسية والاستعرافية والسلوكية وفق العلاج المقدم من الطبيب الاختصاصي بالأمراض العصبية دوائياً كان أم جراحياً.

٥- المساعدة على تحديد مكان الإصابة تشريحياً في المصابين بالاضطرابات (الاستعرافية) أو السلوكية لتحديد مكان توضع الاصابة في الفص الجبهي أو الصدغي مثلاً في المصابين بالعته.

٦- مساعدة الاختصاصي بالأمراض العصبية على اتخاذ القرارات المناسبة فيما يتعلق بقدرات المريض الوظيفية (كقدرته على اتخاذ قرارات مالية، وقدرته على العيش على نحو مستقل، وقدرته على قيادة السيارة، وإمكان عودته إلى

العمل وحاجته إلى تعديلات في ظروف عمله وفق التغيرات الاستعرافية أو السلوكية التي طرأت عليه كحالة مريض أصيب بسكتة دماغية أدت إلى حبسة تعبيرية؛ وكان عمله مدرساً).

تشمل قياس العمليات النفسانية مراجعة إضبارة المريض من قصة وفحص سريري واختبارات تشخيصية وتقييم حالته النفسية والاستعرافية والسلوكية ووضع تشخيص لهذه الحالة وإعطاء التعليمات حول العلاج والإنذار وإعادة التأهيل، ويتضمن ذلك أيضاً دراسة وضع المريض التعليمي وطفولته وأمراضه السابقة العضوية وقدراته وإنجازاته في العمل والمجتمع وعلاقاته مع الآخرين وقدرته على إنجاز أعماله اليومية، ويتضمن ذلك معلومات تؤخذ من أهل المريض أو زملائه في العمل أو أصدقائه. وتستخدم لقياس العمليات النفسانية مجموعة من الاختبارات النفسانية والاستعرافية كل منها يفيد في دراسة وظيفية معيّنة، وتشمل هذه الاختبارت أسئلة معيّنة، ويعطى المريض درجات تناسب إصابته، وتؤخذ بالحسبان العوامل الشخصية من عمر وثقافة وجنس وغيرها في تفسير النتائج.

سابعاً- الدراسة البولية الديناميكية (الحركية) urodynamic studies:

يجريها الأطباء المختصون بأمراض جهاز البول. وتشمل الدراسة وظيفة الجهاز البولي السفلي، كقياسات معدل جريان البول وحجم الثمالة البولية مع تخطيط المثانة cystometry في أثناء امتلائها وتفريغها. كما تشمل تخطيط المثانة مع مراقبة بالفيديو cystometry video وقياسات ضغط الإحليل ودراسة الفيزيولوجيا العصبية لعضلات قاع الحوض (تخطيط عضلات كهربائي)، ويتطلب هذا الفحص قدراً معيّناً من تجاوب المريض مع الفاحص، ويشمل وضع قثطرة بولية وأخرى في المستقيم لقياس الضغط داخل البطن، ويفيد تخطيط عضلات المصرة البولية في أثناء التبول مثلاً في تشخيص حالات مرضية مثل خلل التآزر بين عضلات المثانة وعضلة المصرة detrusor -sphincter dyssynergia، ويفيد تخطيط عضلات قاع الحوض في تعرف حالات إزالة التعصيب وعودة التعصيب التي تحدث في عدد من الأمراض العصبية.

وتستطب هذه الدراسة في حالات المثانة العصبية، وعدم استمساك المصرة البولية، وصعوبة التبول، وغيرها التي قد تشاهد في سياق الأمراض العصبية كالتصلب المتعدد وآفات النخاع الشوكي والسكتات الدماغية وضمور الأجهزة المتعدد multiple system atrophy (MSA) والرضوض.

الاضطرابات البصرية العصبية

أحمد خليفة

أولاً- الملامح البارزة في السيرة المرضية:

تسبب الاضطرابات التي تصيب عضلات العين، أو الأعصاب القحفية أو السبيل البصري أو الحركي للعينين طيفاً واسعاً من الأعراض والعلامات، ولما كان المسار التشريحي للأعصاب العينية طويلاً نسبياً في الدماغ وجذع الدماغ كانت للعلامات العينية العصبية أهمية كبيرة في تحديد التوضع التشريحي للأمراض العصبية، وهي تسهم كذلك في التشخيص المحتمل. غالباً ما تشمل الأعراض الرؤية (اضطرابات السبيل البصري)، أو حركة العينين (اضطرابات السبيل المحرك) أو كليهما.

١- تشريح السبيل البصري:

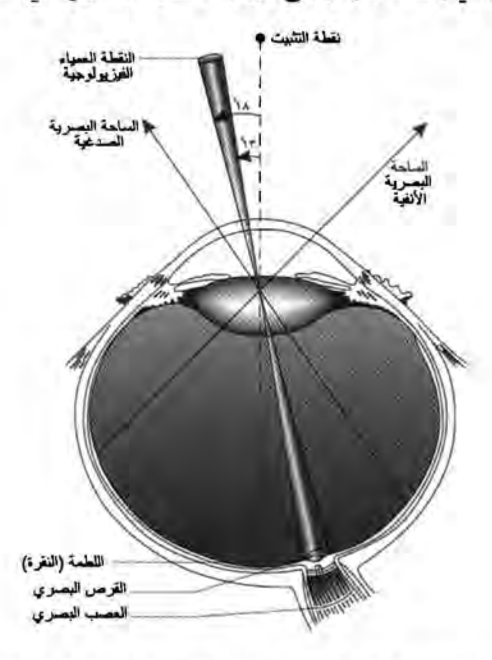
أ- المستقبلات البصرية:

تستقبل الجملة العصبية المعلومات البصرية حين يقع خيال الضوء المنعكس من عدسة العين على الشبكية في القطب الخلفي لكرة العين (الشكل١).

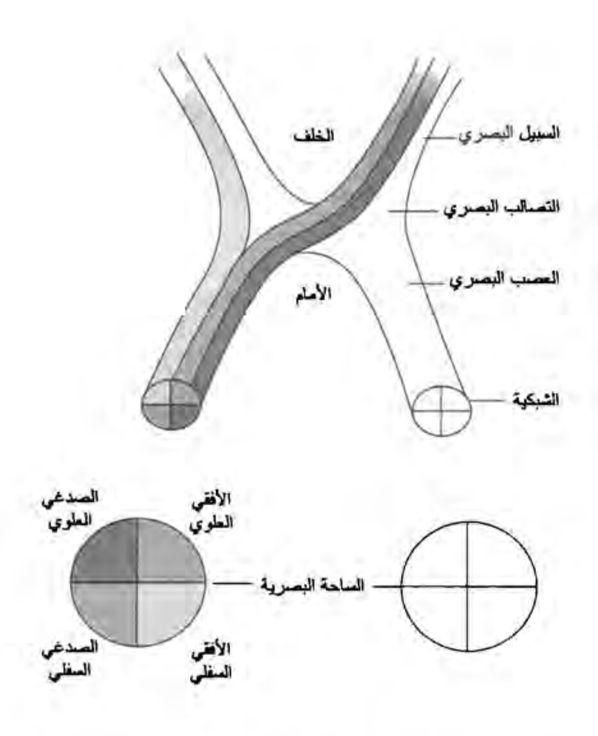
ينقلب هذا الخيال بفعل العدسة على المحور الأفقي والشاقولي (الشكل٢). ويقع مركز الحقل البصري في النقرة fovea حيث تكون حساسية المستقبلات البصرية في الشبكية على أشدها. وفي الشبكية تحول الخلايا المستقبلة للضوء (العصي والمخاريط) الخيال المستلم إلى نبضة عصبية تنتقل عبر الشبكية إلى العصب البصري optic nerve.

ب- السبيل البصري المحيطي:

يحوي كل عصب بصري ألياف من عين واحدة، ولكن الألياف الأنفية (الإنسية) - التي تنقل معلومات من المجال الصدغي (الوحشي) - تتقاطع في التصالبة البصرية optic chiasm مع الألياف المماثلة الآتية من الجهة المقابلة، وينجم عن ذلك أن كل سبيل بصري optic tract (OT) يحوي أليافاً من نصفي المجال البصري لكلتا العينين. وبسبب هذا الترتيب فإن الآفات قبل التصالب (العصب البصري) تصيب الرؤية في العين الموافقة، في حين تسبب الآفات خلف التصالب (السبيل والتشعع) خللاً متوافقاً في النصف المقابل



الشكل (١): تمثيل الساحة البصرية على مستوى الشبكية. نقطة التثبيت تقع على اللطخة والبقعة العمياء في مركز القرص البصري، والنصف الصدغي من الساحة على الناحية الأنفية من الشبكية، والنصف الأنفي من الساحة على الناحية الصدغية من الشبكية.



الشكل (٢) تمثيل الساحة البصرية على مستوى العصب البصري ON، التصالب OC، والسبيلOT. أرباع الساحة أشير إليها بـ T (الصدغي العلوي)،IT (الصدغي السفلي)، SN (الأنفي العلوي)، IN (الأنفي السفلي).

للمجال البصري في كلتا العينين.

ج- السبيل البصري المركزي:

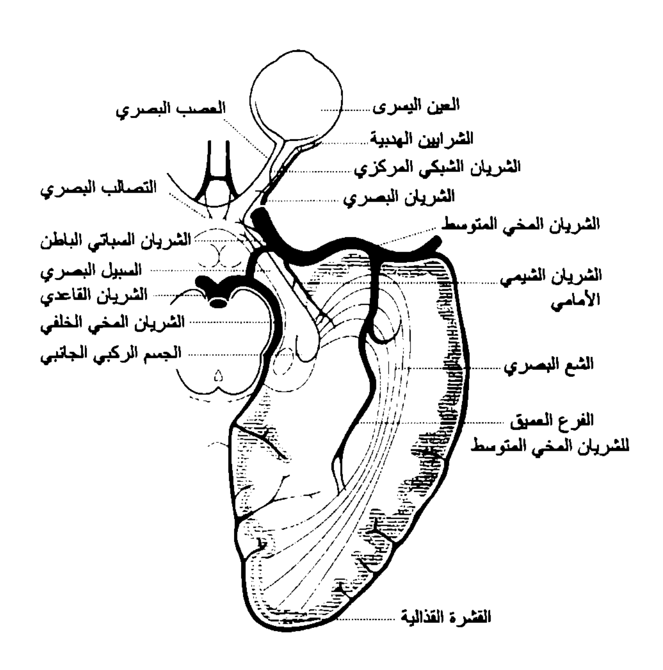
ينتهي السبيل البصري (OT) في الجسم الركبي الوحشي lateral geniculate body، حيث تتشابك الألياف العصبية مع الألياف المشكلة للتشعع البصري (الشع البصري) optic radiations لتوصلها إلى قشر الفص القذالي الأساسي (المنطقة ١٧) والمساعد (المنطقة ١٨و١٩). تتصل بعض الألياف بنواة الزوج القحفي الثالث لتسهم في القوس الانعكاسية لتفاعل البؤبؤ، وهناك ألياف أخرى تتصل بالأكيمات colliculus العلوية للأجسام الرباعية حيث يوجد مركز تنظيم حركة العينين والرأس؛ لذا فإن آفات السبيل البصري قبل الجسم الركبي الوحشي يرافقها غياب منعكس الضياء.

د- التروية الدموية:

السبيل البصري يرويه الشريان العيني (ophthalmic A.) والمخي المتوسط (MCA) والمخي الخلفي (PCA) (الشكل٣).

(١)- الشبكية: يرويها الشريان الشبكي المركزي، وهو فرع من الشريان العيني (فرع السباتي الباطن). ينقسم الشريان الشبكي إلى فرع علوي (يؤدي انسداده إلى عمى نصفي سفلي)، وفرع سفلي (يؤدي انسداده إلى عمى نصفي علوي).

(٢)- العصب البصري: يرويه على نحو أساسي الشريان العيني. تسبب آفته عمى العين الموافقة.



الشكل (٣) التروية الشريانية للسبيل البصري، موضحة من الأسفل.

(٣)- التشعع البصري: ترويه فروع الشريان المخي الخلفي. تؤدي آفته إلى عمى نصفي متوافق مقابل.

(٤)- القشر البصري الأساسي: يرويه أساساً المخي الخلفي. تسبب آفته عمى نصفياً متوافقاً مقابلاً، لكنه يعف عن اللطخة؛ لأن مكان تمثيلها في القشر يُروى من كلا الشريانين المخي المتوسط والخلفي، وتؤدي آفة أعلى الشريان القاعدي إلى عمى قشري كامل، وقد يعف عن اللطخة.

٢- تشريح الجهاز المحرك للعين ocular motor system:

أ- عضلات العين الخارجية:

تتحرك العينان بست عضلات لكل منهما (الشكل٤). وتتشارك هذه العضلات لتحرك العينين في ستة اتجاهات أساسية (إنسي، وحشي، علوي، سفلي، التقريب، التبعيد) (الشكل٤-ب) توافق عمل هذه العضلات وتعاكسها. في أثناء الراحة تُبقي العضلات العينين في الوضع البدئي (النظر إلى الأمام)، وإذا اضطرب عمل أي من هذه العضلات، فإن العين تعجز عن التحرك بجهة هذه العضلة (شلل عيني)، وقد تنحرف العين للجهة المقابلة بفعل العضلة المعاكسة. وينجم عن إصابة أي من عضلات العين رؤية مزدوجة (شفع diplopia).

ب- الأعصاب القحفية:

تتعصب عضلات العين بالعصب المحرك العيني (III) والرابع (IV) والسادس (VI)، وتحدث آفة كل عصب مظهراً مميزاً لشكل العين يساعد على تشخيص الإصابة. وكما سبق فإن مسير هذه الأعصاب من جذع الدماغ إلى كرة العين يمر عبر مسافة طويلة ويعرضها لأنواع عديدة من الأذيات.

(١)- العصب الثالث: المحرك العيني يعصب المستقيمة الإنسية والعلوية والسفلية، إضافة إلى المنحرفة السفلية ورافعة الجفن العلوية. كما يحوي الألياف اللاودية (نظيرة الودية) المسؤولة عن تقبض الحدقة. تؤدي إصابة العصب على نحو تام إلى شلل حركة العين وأخذ وضعية التبعيد مع انسدال الجفن وتوسع الحدقة.

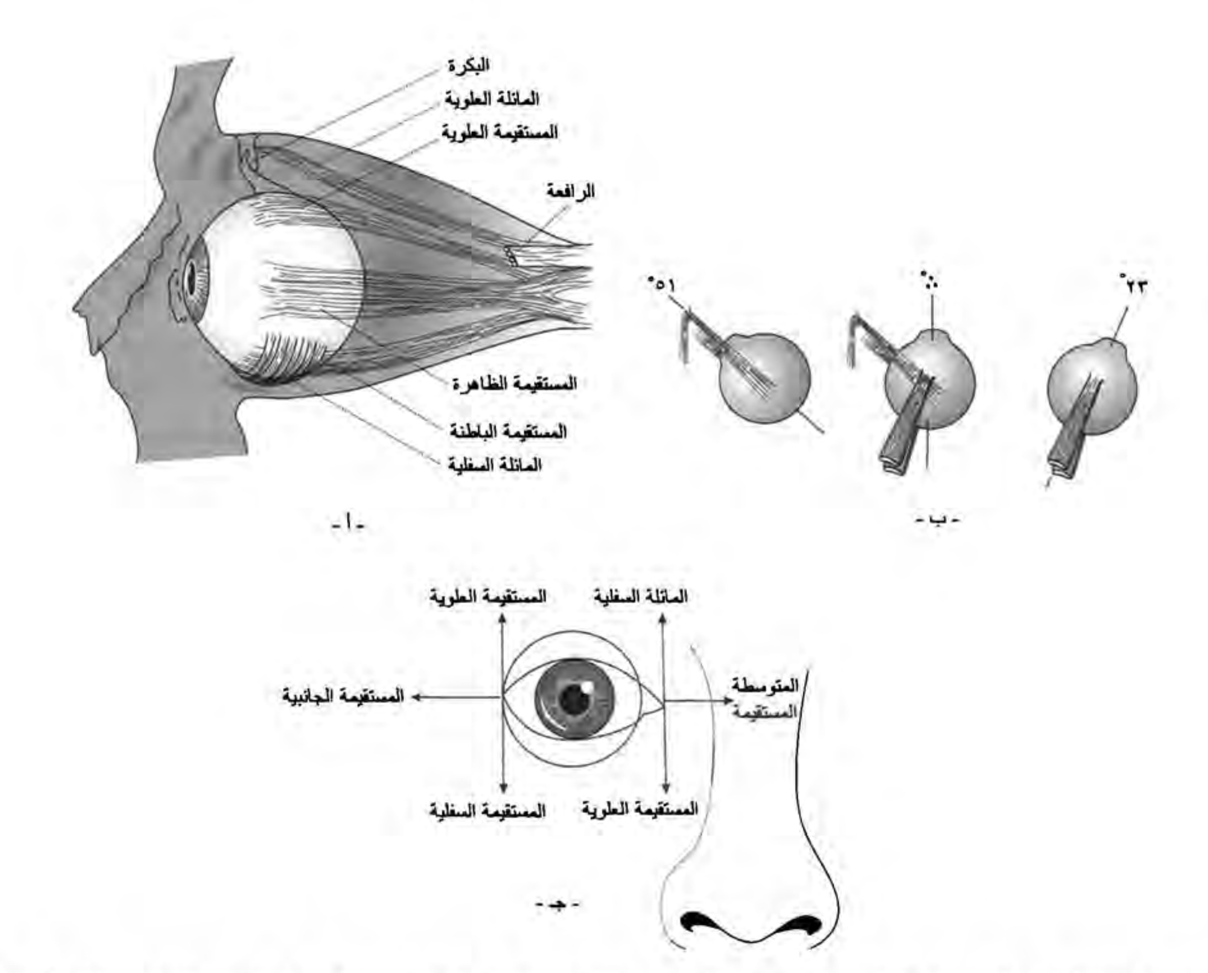
(٢)- العصب الرابع: يعصب المنحرفة العلوية، وتسبب آفته خلل النظر إلى الأسفل بوضعية التقريب.

(٣)- العصب السادس: يعصب المستقيمة الوحشية، وتسبب آفته خلل النظر إلى الوحشي.

ج- نوى الأعصاب القحفية:

تتوضع نواة العصب المحرك العيني والعصب الرابع في الناحية الظهرية للدماغ المتوسط أمام قناة سلفيوس، أما نواة العصب السادس فتقع في الحدبة.

(١)- نواة العصب المحرك العيني: تعصب عضلات العين



الشكل (٤) أ- منشأ العضلات الخارجية للعين اليمنى ومرتكزها. ب- ترسيم لمظهر العين اليمنى من الأعلى في الوضع البدئي (الشكل الأوسط)، وتبدو فيه زاوية ارتكاز العضلة المستقيمة العلوية والسفلية والمنحرفة العلوية والسفلية. حين تتجه العين إلى اليمين يمكن فحص المستقيمة العلوية والسفلية بوصفها رافعة وخافضة للمقلة (الشكل الأيمن)، وبالنظر للأيسر يمكن فحص المنحرفتين بوصفها رافعة وخافضة للمقلة كما هو موضح بالشكل ج. ج- الاتجاهات الأساسية الستة للحملقة والمستعملة في فحص وظائف عضلات العين الخارجية.

الموافقة، إضافة إلى المستقيمة العلوية ورافعة الجفن العلوية للعين المقابلة (تعصيب مزدوج). وهكذا فإن إصابة العصب الثالث إذا رافقها انسدال جفن مقابل أو إصابة المستقيمة العلوية في العين الأخرى فهذا يعني أن الإصابة في النواة.

(٢)- نواة السادس: قد تؤثر إصابتها في العصب السابع أيضاً لتجاور النواتين، وقد تسبب خزل الحملقة لجهة الآفة - لقرب مركز الحملقة الأفقية في الجسر- أو اضطراب وعي لإصابة التشكلات الشبكية الصاعدة.

د- التحكم من المراكز فوق النوى:

هذه المراكز مسؤولة عن حركة العينين المتقارنة conjugate أو المتقاربة convergent.

(١)- مركز الحملقة في جذع الدماغ: يقع مركز الحملقة الأفقية في الحدبة، ويتم التحكم به إرادياً بألياف نازلة من القشر الدماغي المقابل (الشكل٥)، وتسبب آفة هذا المركز انحراف العينين إلى الجهة المقابلة (جهة الخزل الشقي إن وجد).

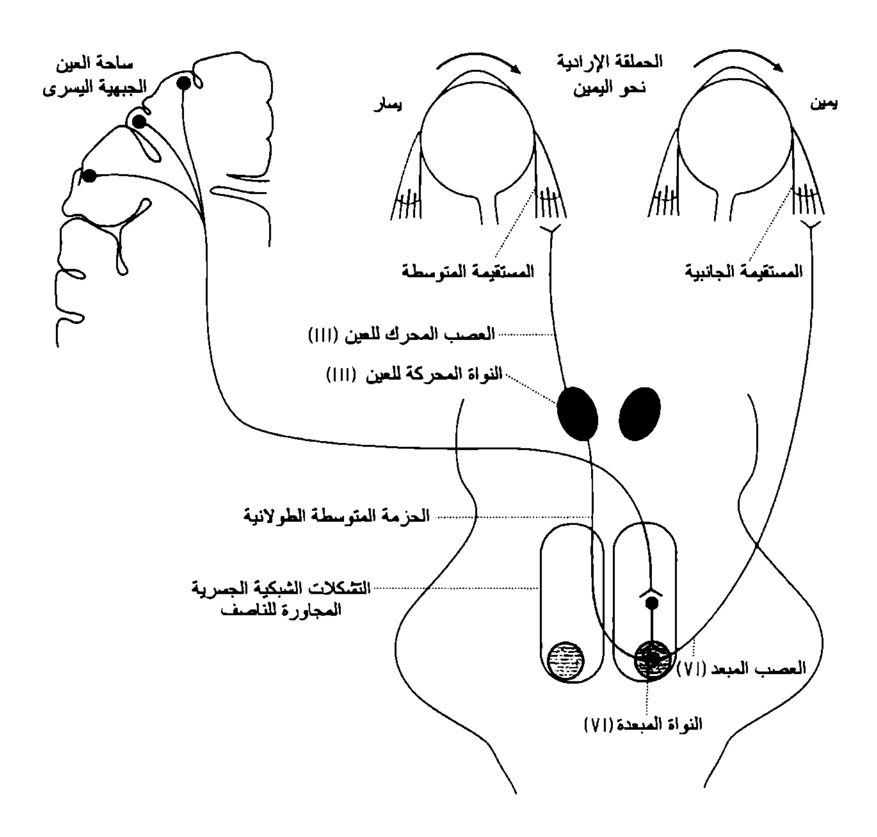
(٢)- المراكز القشرية: تتلقى مراكز الحدبة للحملقة الأفقية أليافاً من القشر الجبهي المعاكس تنظم حركة العينين الإرادية السريعة saccades (لتركيز صورة الهدف على اللطخة بسرعة)، واللاإرادية (كالطور السريع للرأرأة والنوم)؛ وأليافاً من الناحية القذالية الجدارية الموافقة التي تنظم الحركة البطيئة للعين pursuits، وهي التي تساعد على إبقاء صورة هدف متحرك على اللطخة.

تسبب إصابة القشر الجبهي انحراف العينين إلى جهة الآفة (عكس جهة الخزل الشقي)، أما الآفة المخرشة (كالصرع) فتسبب انحراف العينين إلى عكس جهة الآفة.

ثانياً- القصة السريرية:

١- طبيعة الشكوى:

الخطوة الأولى في تقويم الاضطرابات العينية العصبية



(الشكل (٥): السبيل العصبي المنظم للحملقة الأفقية

هي الحصول على وصف واضح للشكوى. غالباً ما تكون الأعراض مبهمة مثل تشوش الرؤية، وهذه وحدها قلما توجه إلى تشخيص محدد؛ لذا يجب محاولة تحديد ما يعنيه المريض تماماً، هل هو نقص في حدة البصر؟ أم هل هو فقد الرؤية في قطاع معين من المجال البصري؟ وهل هناك ازدواج في الرؤية، أو عدم ثبات للخيال؟ وهل يرافقه ألم في العين أو حولها؟ وهل ما يشعر به في عين واحدة أو في العينين معاً؟

٢- أنماط الأعراض:

بعد تحديد طبيعة الشكوى يجب تحري نمط حدوثها، وكثيراً ما يوحي ذلك إلى الآلية المرضية المسببة:

أ- البدء المفاجئ: يشير عادة إلى الاضطرابات الوعائية.

ب- البدء البطيء: يرافق الآفات الالتهابية أو التنشؤية.

ج- الأعراض العابرة أو المعاودة: تشير إلى نقص التروية أو التصلب المتعدد أو الوهن العضلي الوخيم.

٣- الاضطرابات العصبية المرافقة:

مثل خدر الوجه والضعف والرنح والحبسة، وهي مهمة في تحديد مكان الآفة التشريحي.

٤- القصة الطبية:

يجب البحث عن الحالات التي ترافق الشكاوى العينية العصبية.

فالتصلب المتعدد غالباً ما يصيب العصب البصري أو جذع الدماغ مسبباً طيفاً واسعاً من التظاهرات، وتصلب الشرايين وارتفاع الضغط الشرياني والداء السكري قد تتضاعف باضطرابات وعائية في العين أوالأعصاب القحفية أو السبيل البصري أو المحرك للعين في الدماغ، وأدواء النسيج الضام والخباثات قد تصيب السبيل البصري أو العصب المحرك للعين في عدة أماكن من الدماغ، وحالات العوز الغذائي قد ترافقها أعراض بصرية مثل الغمش amblyopia (نقص حدة البصر)، أو الشلول العينية كما في اعتلال دماغ فيرنكة. وكثير من الأدوية (مثل ايتامبتول وايزونيازيد وديجتال وكليوكينول) قد تسبب سمية بصرية؛ وقد تسبب أدوية أخرى (المهدئات، مضادات الاختلاج) اضطرابات حركة العينين.

ثالثاً- الفحص العصبي العيني:

١- حدة البصر visual acuity:

أ- التقويم: يجب في البدء نفي أسواء الانكسار، ووضع المريض نظارته في أثناء فحصه. وتفحص حدة البصر في كل عين على حدة. وتفحص الرؤية البعيدة بلوحةSnellen مع جلوس المريض على بعد ٦,٧ أمتار (٢٠ قدماً) منها، أما الرؤية القريبة فتفحص بكتيب Rosenbaum يحمل على بعد ٣٦ سم (١٤ إنشاً) من المريض. وفي كلتا الحالتين يسجل

أصغر سطر مقروء.

ب- التسجيل: يعبر عن حدة البصر بكسر (مثل ٢٠/٢٠، ٢٠/٤٠، ٢٠/٢٠٠). البسط هو المسافة بالقدم بين المريض ولوحة الفحص، والمقام هو المسافة بالقدم التي يستطيع إنسان ذو رؤية طبيعية أن يقرأ السطر الذي استطاع رؤيته الشخص المفحوص. وإذا كانت الرؤية متدنية جداً تستعمل تعابير، مثل عد الأصابع (CF)، وحركة اليد (HM)، أو رؤية الضوء. وإن كانت العين عمياء فيعبر عنها بعدم رؤية الضياء (NLP).

ج- الرؤية الملونة للأحمر- والأخضر: تضطرب في آفات العصب البصري، ويمكن فحصها بلوحات ملونة.

٢- المجال (الساحة) البصري visual field:

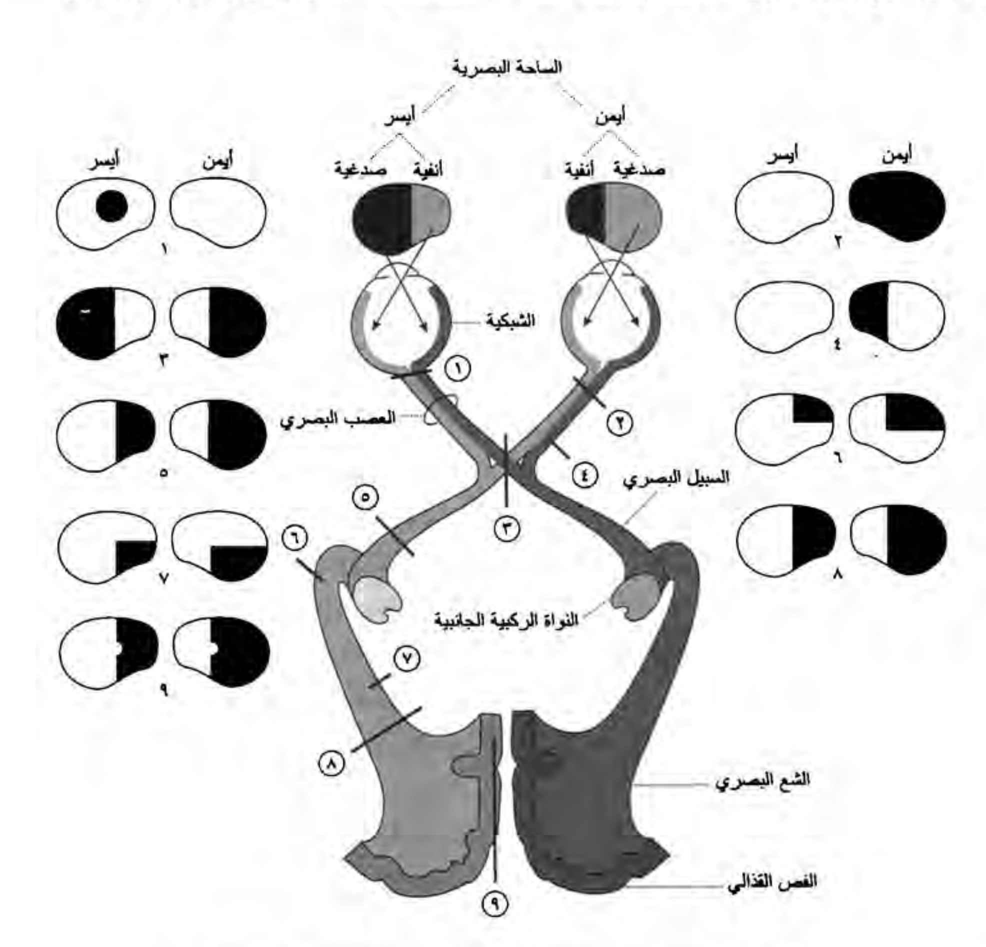
أ- مدى المجال البصري: زاوية الرؤية الأفقية بعين واحدة ١٦٠ درجة، وبالعينين ١٨٠ درجة، أما الرؤية الشاقولية فزاويتها ١٣٥ درجة.

ب- البقعة العمياء الفزيولوجية: تعادل ٥ درجات ضمن المجال البصري، وتوافق القرص البصري.

ج- طرائق القياس: هناك عدة طرائق للقياس، ومثل حدة البصر يجب أن تفحص كل عين على حدة:

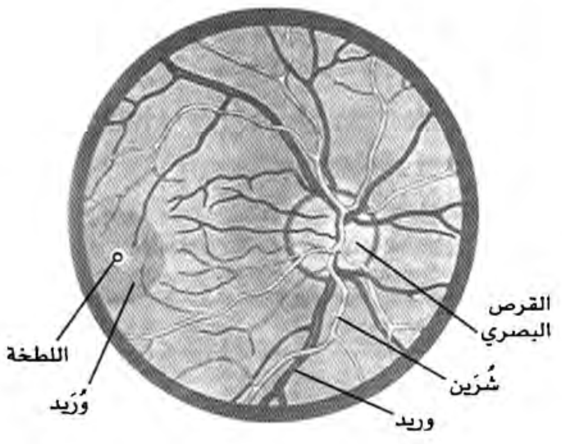
(١)- طريقة المواجهة confrontation: يقف الفاحص على بعد ذراع من المفحوص، ويقارن ساحة عينه بعين المفحوص المقابلة، مع إغماض العين الأخرى لكل منهما، ثم يحرك إصبعه أو دبوساً أبيض من المحيط إلى المركز بالاتجاهات كلها ليحدد ساحة المفحوص مقارنة بساحته (الشكل ٦).

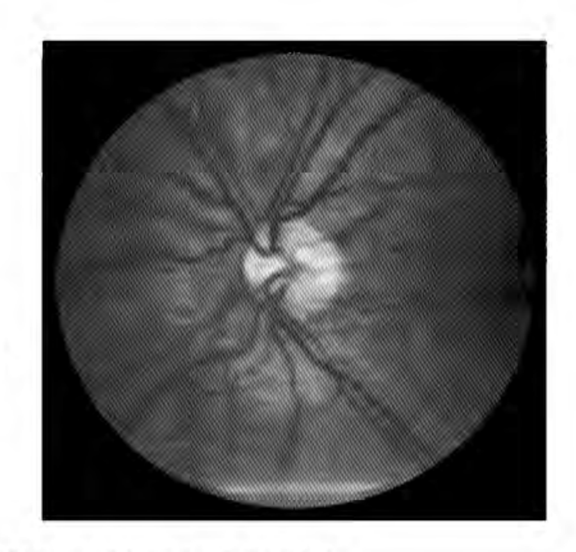
(٢)- لقياس الخلل الخفي في الساحة يمكن إعادة الفحص السابق بدبوس ذي رأس أحمر.



الشكل (٦) اضطرابات الساحة البصرية الشائعة وأسسها التشريحية.

١- العتمة المركزية: تنجم عن التهاب العصب البصري optic neuritis. ٢- عمى كامل في العين اليمنى: ينجم عن آفة تامة للعصب البصري الأيمن. ٣- عمى صدغي مزدوج: ينجم عن ضغط التصالب بورم نخامي. ٤- عمى أنفي نصفي أيمن: ينجم عن آفة مجاورة للنخامى (تكلس سباتي). ٥- عمى نصفي متوافق أيمن: ينجم عن آفة السبيل البصري الأيمن. ٦- عمى ربعي علوي متوافق أيمن: ينجم عن آفة الألياف الصدغية اليسرى في التشعع البصري. ٧- عمى ربعي سفلي متوافق أيمن: ينجم عن إصابة الألياف الجدارية اليسرى في التشعع البصري. ٨- عمى نصفي متوافق أيمن: ينجم عن آفة تامة للتشعع البصري الأيسر. ٩- عمى نصفي متوافق أيمن (يعف عن اللطخة): ينجم عن انسداد الشريان المخي الخلفي الأيمن.





الشكل (٧): قعر العين الطبيعي، الشكل الأيسر للعين اليسرى، والأيمن لليمنى

(٣)- في الأطفال الصغار يمكن فحص المجال البصري بالوقوف خلف الطفل وتمرير لعبة حتى يلحظها.

(٤)- في المريض غير المتعاون أو مضطرب الوعي يمكن استعمال منعكس التهديد (بتقريب أصبع الفاحص من عين المريض من دون لمسها) من الاتجاهات كلها لتحديد الساحة تقريباً.

(٥)- ومع أن معظم هذه الطرائق كافية لتحري خلل المجال البصري، يبقى الفحص بمقياس الساحة البصرية perimeter أكثر دقة.

٣- تنظير قعر (قاع) العين ophthalmoscopy:

أ- إعداد المريض:

يعد فحص قعر العين بغاية الأهمية في تقويم الاضطرابات العصبية العينية التي تصيب الشبكية أو القرص البصري، وفي تقويم المصابين بفرط الضغط ضمن القحف. يجب أن يجرى الفحص بغرفة مظلمة كي تتسع الحدقة، وقد تكون هناك أحياناً حاجة إلى استعمال قطرة موسعة للحدقة (مقلدات الودي أو مضادات الكولين). ويجب قبل استعمال القطرة فحص منعكس الضياء وحدة البصر، كما يجب تجنب القطرات الموسعة للحدقة في المصابين بالزرق، وفي الحالات التي تحتاج إلى مراقبة اتساع الحدقة، كما في التهديد بانحشار جذع الدماغ. وعند الحاجة إلى توسيع الحدقة في المرضى المتابعين في العناية المشددة توسع عين واحدة، وتكتب ملاحظة فوق سرير المريض تشير إلى أن الحدقة موسعة دوائياً، مع ذكر نوع القطرة وزمن إعطائها.

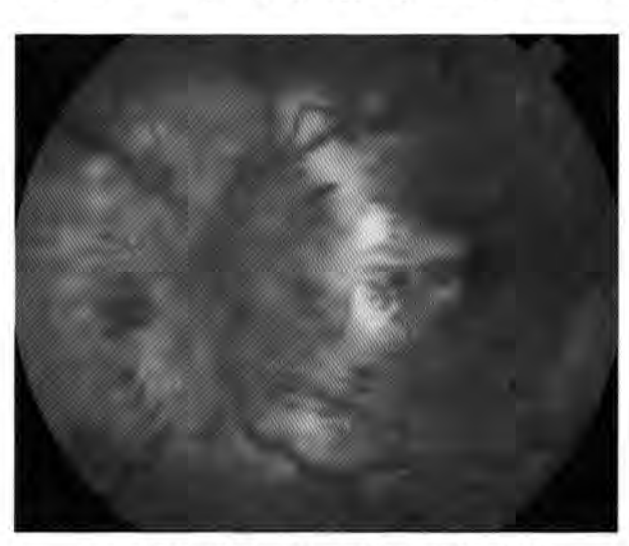
ب- فحص قعر العين:

يجب الاعتياد على المنظر الطبيعي كي يستطاع تمييز الحالات المرضية.

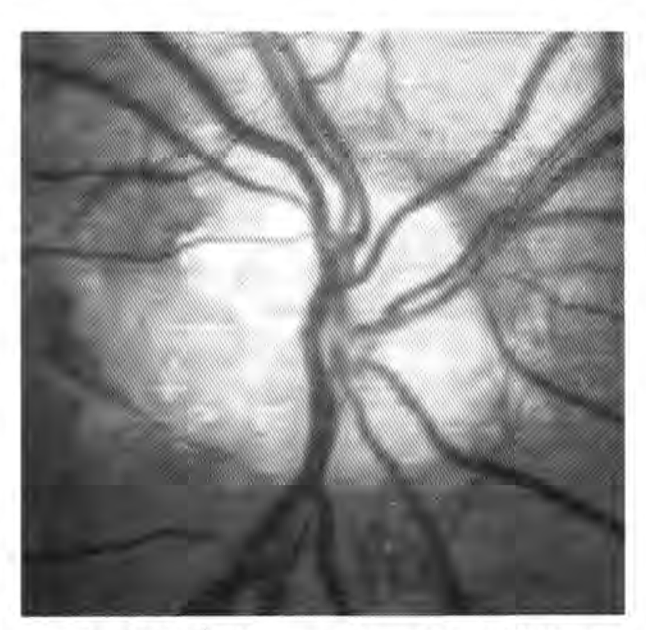
(١)- القرص البصري optic disk:

- **المظهر الطبيعي:** تمييزه سهل، وهو مصفر، بيضي قليلاً، يتوضع في الجهة الأنفية من القطب الخلفي لكرة العين (الشكل٧). الناحية الصدغية شاحبة قليلاً مقارنة بالناحية الأنفية. حوافه واضحة، على الرغم من أن الناحية الأنفية أقل وضوحاً مقارنة بالناحية الصدغية.

- **وذمة حليمة العصب البصري papilledema:** من أهم الموجودات في الفحص العصبي (الشكل ٨)، وهي عادة تشير إلى فرط الضغط ضمن القحف، لكنها قد تنجم عن التهاب موضع papillitis أو نقص ارتواء العصب البصري، ويساعد على التفريق أن وذمة الحليمة (التهاب الحليمة) مزدوجة دوماً، ولا تسبب تدهور الرؤية أو ألم العين. قد تحدث وذمة



الشكل (٨): مظهر القرص البصري في وذمة الحليمة



الشكل (٩): البراريق drusen، وهي حبيبات بلورية متوضعة في العصب البصري

كاذبة بتوضع براريق drusen (الشكل ٩)، وهي أجسام غروانية صغيرة قرب رأس العصب.

تحدث التغيرات المشاهدة بتنظير قعر العين بعد ساعات من حدوث فرط الضغط ضمن القحف. يغيب النبضان الوريدي في البداية، ثم تحتقن الأوردة، وتغيب حواف القرص وآخرها الحافة الصدغية، كما يتوذم القرص وقد يرتفع مستواه عن الشبكية المحيطة به، أو تحدث نزوف خطية في حوافه.

– شحوب القرص البصري: يرافقه تدني حدة البصر، أو اضطراب المجال البصري، أو اضطراب تفاعل الحدقة، وقد يرافق طيفاً واسعاً من الاضطرابات التي تصيب العصب البصري كما في الحالات الالتهابية أو أسواء الاغتذاء أو الأمراض التنكسية الوراثية (داء ليبر) Leber's disease.

(٢)- الشرايين والأوردة: يجب تحري قطر الأوعية، واحتقانها، ونبضانها. وينتبه لأي نزوف أو نتحات أو تغيرات اصطباغية في محيط القرص.

(٣)- اللطخة macula: هي منطقة شاحبة نسبياً من الشبكية، تبعد نحو مثلي قطر القرص إلى الناحية الصدغية. يمكن ملاحظتها بسهولة بأن يطلب من المفحوص النظر إلى ضوء المنظار، ويمكن ملاحظة تنكس اللطخة في المسنين، أو في بعض الأمراض التنكسية الوراثية.

٤- الحدقة (البؤبؤ) pupil:

أ- الحجم:

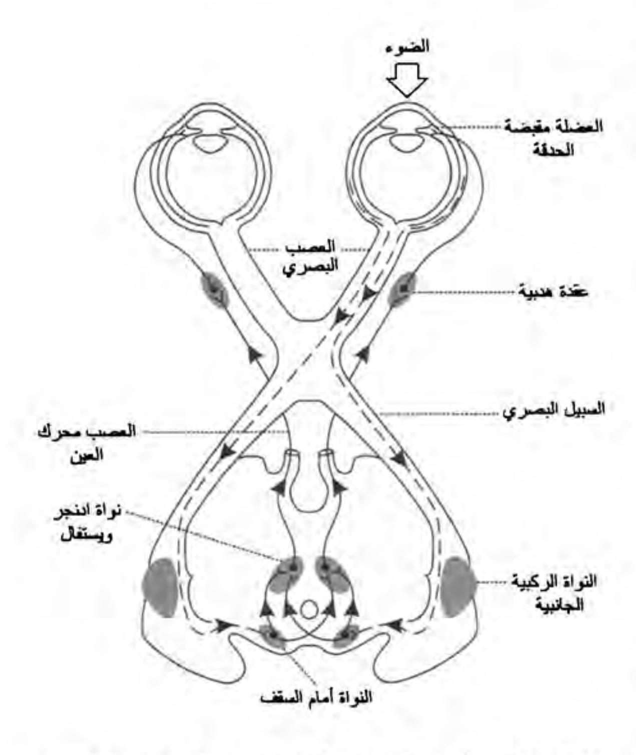
يعطي دراسة حجم الحدقة وتفاعلها معلومات عن السبيل من العصب البصري حتى جذع الدماغ، الحدقة الطبيعية مدورة، منتظمة، تقع في مركز القزحية، يتفاوت حجمها بحسب العمر ومدى التعرض للضياء. والحدقة الطبيعية عند الكهول - في غرفة جيدة الإضاءة - قطرها نحو ٣مم، وهي أصغر عادة في المسنين، ونحو ٥مم في الأطفال، وقد يكون حجم الحدقة غير متناظر في ٢٠٪ من الناس (تفاوت الحدقتين anisocoria)، ولكن الفرق لايتجاوز ١مم، والتفاعل المتناظر السريع بالانقباض للضوء المسلط على الحدقة يبين أن فرق الحجم لا يعود لعلة في العصب المحرك العيني.

ب- التفاعل للضياء:

يشير التفاعل المباشر (جهة الضوء)، واللا مباشر (في العين المقابلة) بالتقبض استجابة للضياء إلى سلامة السبيل المبين في (الشكل١٠)، والتفاعل المباشر أسرع قليلاً وأوضح من اللا مباشر.

ج- التفاعل للتقارب:

إذا تقاربت العينان للتركيز على شئ قريب تتقبض الحدقتان استجابةً طبيعية، ويفحص ذلك بتقريب يد الفاحص من أنف المفحوص وإبعادها عنه.



الشكل (١٠): الأسس التشريحية لتفاعل الحدقة للضياء.السبيل البصري الوارد من الشبكية إلى سقف الدماغ المتوسط بخطوط متقطعة، والسبيل الصادر المقبض للحدقة من الدماغ المتوسط إلى الحدقة بخطوط مستمرة. إضاءة عين واحدة تؤدي إلى تقبض الحدقة في الجهتين.

د- اضطرابات الحدقة:

(١)- عدم تفاعل الحدقة: يغيب تفاعل الحدقة في عين واحدة مع آفات القزحية (الرض، التهاب القزحية، الزرق)، وانضغاط العصب المحرك العيني (ورم، أم دم)، واضطرابات العصب البصري (التهاب العصب البصري، التصلب المتعدد).

(٢)- افتراق الضوء - التقارب: خلل تفاعل الحدقة للضياء، مع سلامة تفاعلها للتقارب (التكيف) عادة ثنائي الجانب، وقد ينجم عن الإفرنجي العصبي والسكري وآفات العصب البصري، والأورام الضاغطة على سقف جذع الدماغ.

(٣)- حدقة أرغايل روبرتسون Argyll Robertson pupill: تكون الحدقة صغيرة، قليلة التفاعل للضياء، غالباً غير منتظمة الشكل، وعادة غير منتظمة الحجم، وتبدي افتراق الضوء - التقارب (الجدول ١)، والإفرنجي العصبي هو المثال الأكثر شيوعاً، ولكن الآفات الأخرى لمنطقة نواة "ادينغر-ويستفال" Edinger-Westphal nucleus كما في التصلب المتعدد هي الأكثر شيوعاً هذه الأيام.

(٤)- حدقة آدي Adie: أكبر من الحدقة المقابلة السليمة (الجدول١)، تتفاعل ببطء للضوء أو التقارب، وهذا الاضطراب سليم عادة، وعائلي يصيب الشابات غالباً (متلازمة هولمز- آدي)، وقد يرافقه ضعف المنعكسات الوترية ولاسيما في الطرفين السفليين، أو فقد تعرق قطعي، أو هبوط ضغط انتصابي، أو عدم استقرار ذاتي قلبي وعائي، وقد تكون الحالة مزدوجة، وغالباً ما تنجم عن تنكس العقدة الهدبية مع ضلال تعصيب تالٍ في العضلة المقبضة للحدقة.

(٥)- متلازمة هورنر: تنجم متلازمة هورنر (جدول١-٢) عن آفة مركزية أو محيطية في الجملة الودية. وتتألف من حدقة صغيرة (ضيقة) مع انسدال جفن جزئي، وقد يفقد التعرق.

● **السبيل الودي العيني:** يتألف السبيل الودي المتحكم بتوسع الحدقة (الشكل١١) من ٣ عصبونات (نورونات) متتالية، لا تعبر الخط المتوسط. أولها مركزي من منطقة ما تحت السرير، تنزل أليافه عبر الجذع إلى القرون الجانبية للنخاع حذاء T1، والثاني محيطي قبل العقدة الرقبية العلوية، والثالث محيطي بعد العقدة، ويصعد في العنق مع الشريان السباتي الباطن ليدخل الحجاج مع الفرع العيني لمثلث التوائم (V)، وقد تنجم متلازمة هورنر عن آفة هذا السبيل في أي مكان.

● **المظاهر السريرية:** الإصابة عادة أحادية الجانب، وتتقبض الحدقة جهة الإصابة ٠,٥-١مم مقارنة بالعين المقابلة (السليمة). ويصبح الفرق جلياً في الإضاءة الخافتة، ويرافق تغير الحدقة انسدال الجفن العلوي انسدالاً جزئياً مقارنة بالانسدال التام في إصابة العصب المحرك المشترك، وإذا كانت الإصابة ولادية تفقد القزحية صباغها أو تكون زرقاء (تباين اللون).

يكون فقد التعرق جلياً في أثناء المرحلة الحادة لمتلازمة هورنر، ويساعد نمط التوزع على معرفة مكان الآفة. فإذا كان فقد التعرق بكامل الشق مع الوجه تكون الإصابة في العصبون الأول (المركزي). تسبب آفات العنق فقد تعرق في الوجه والعنق والذراع فقط. ولا يضطرب التعرق إن كانت الآفة بعد تفرع السباتي، ويرى التشخيص التفريقي لمتلازمة هورنر في الجدول (٢).

(٦)- حدقة ماركوس غن Marcus Gunn أو ارتكاس البؤبؤ المفارق: في هذه الحالة تتقبض إحدى الحدقتين على نحو أقل وضوحاً استجابة للضوء المباشر مقارنة بالحدقة الأخرى. ويمكن تحريها بنقل ضوء ساطع من عين إلى أخرى مع مراقبة استجابة الحدقة. تشاهد هذه الحدقة في آفات العصب البصري التي تؤثر في الطريق الوارد للمنعكس، ومثل هذه الحالات عادة يرافقها تدهور الرؤية (خاصة الملونة).

	مظهر الحدقة	**الاستجابة**	**التشخيص التفريقي**
حدقة آدي	وحيدة الجانب متسعة	ببطء للضوء المديد	متلازمة هولمز - آدي
متلازمة هورنر	وحيدة الجانب صغيرة	تتفاعل للضوء والتقارب	أسباب مركزية ومحيطية
أرغايل روبرتسون	صغيرة غير متناظرة وغير متساوية	قليلة التفاعل للضياء، أكثر استجابة للتقارب	الإفرنجي، السكري، أورام المنطقة الصنوبرية

الجدول (١) اضطرابات الحدقة الشائعة

السبب	النسبة المئوية
العصبون المركزي (الأول):	٦٣
احتشاء جذع الدماغ	٣٦
نزف/احتشاء الدماغ	١٢
التصلب المتعدد	٣
أورام داخل القحف	٢
الرضوض (بما فيها الجراحة)	٢
التجوف (التكهف)	٢
اعتلال النخاع المعترض	٢
مجهول أو أسباب أخرى	٤
العصبون قبل العقدي (الثاني):	٢١
أورام الصدر والعنق	١٤
الرضوض (بما فيها الجراحة)	٧
العصبون بعد العقدي (الثالث):	١٣
أورام ضمن القحف (الجيب الكهفي)	٧
الرضوض (بما فيها الجراحة)	٢
الصداع الوعائي	٢
مجهول أو أسباب أخرى	٢
توضع مجهول	٣

الجدول (٢)
أسباب متلازمة هورنر في ١٠٠ مريض ضمن المستشفى

رابعاً- الاستجابة العينية الحركية optokinetic response:

تتألف الرأرأة العينية الحركية من حركات عينية تثار بتثبيت النظر على أشياء متعاقبة تمر أمامه، كرؤية أعمدة النور من نافذة قطار سريع. ويمكن تحريها بتمرير أسطوانة مخططة أو قطعة قماش مخططة أمام عيني المفحوص، ويكون الارتكاس السوي بظهور حركة ملاحقة بطيئة باتجاه الهدف المتحرك، تليها حركة سريعة تعيدها للاتجاه المعاكس قبل أن تلاحق خطاً آخر. يدل الطور البطيء pursuit على سلامة السبيل الجداري القذالي الموافق، في حين ينشأ الطور السريع saccadic من الفص الجبهي المقابل. يفيد هذا الفحص في كشف سلامة الرؤية عند الوليد، أو في العمى الهستريائي.

خامساً- الأجفان eyelids:

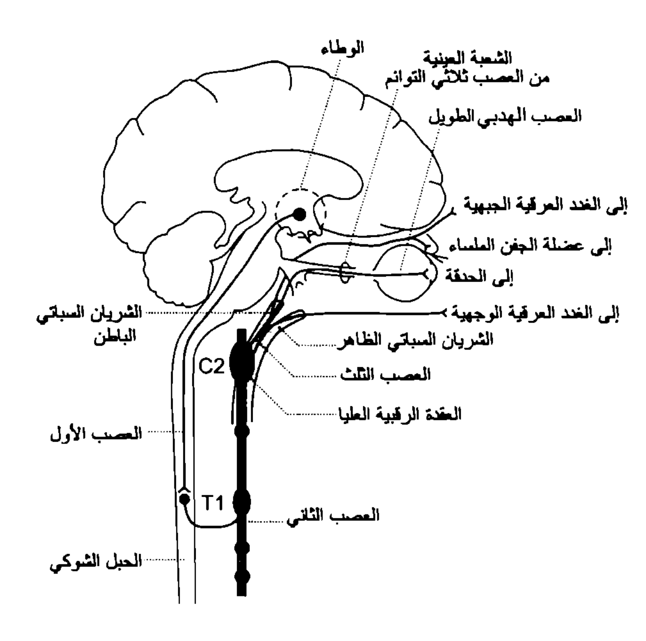
يجب فحص الأجفان والمريض مفتوح العينين، والمسافة بين الجفن العلوي والسفلي (فتحة العين) عادة نحو ١٠مم ومتساوية في كلتا العينين، مع حدوث تباين فيزيولوجي أحياناً. يجب الانتباه لوضع الحافة السفلية للجفن العلوي مقارنة مع الحافة العلوية للقزحية كيما يتحرى انسدال الجفن (الإطراق ptosis) أو الارتفاع غير الطبيعي فيه (انكماش الجفن lid retraction)، يغطي الجفن العلوي عادة ١-٢ مم من القزحية.

يشاهد انسدال الجفن وحيد الجانب في شلل رافعة الجفن العلوية،أو أذيات العصب المحرك العيني أو فرعه العلوي أو متلازمة هورنر، و يرافق الحالة الأخيرة عادة تقبض الحدقة. أما انسدال الجفن المزدوج فقد ينجم عن آفة في نواة العصب المحرك العيني (III) أو آفة في الوصل العصبي العضلي مثل الوهن العضلي الوبيل، أو آفة عضلية مثل الحثل الوتاري أو الحثل العيني أوالحثل العيني البلعومي.

يشاهد انكماش الجفن في فرط نشاط الدرق، أو متلازمة بارينو Parinaud، وينجم عن ورم في منطقة الغدة الصنوبرية.

سادساً- جحوظ العين exophthalmos:

هو تبارز كرة العين من الحجاج proptosis، وأفضل طريقة لتحريه هو الوقوف خلف مريض جالس، وتحري ظهور عينيه بإمالة رأسه ببطء إلى الخلف. وتتضمن الأسباب فرط نشاط الدرقية، والناسور الشرياني الوريدي بالجيب الكهفي، ويمكن سماع نفخة بوضع السماعة فوق العين الجاحظة في هذه



الشكل (١١): السبيل العيني الودي المشمول بمتلازمة هورنر. يتألف من ثلاثة عصبونات متتالية من تحت السرير إلى العمود الوحشي المتوسط النخاعي، ومن ثم إلى العقدة الرقبية (الودية) العلوية، وأخيراً إلى الحدقة، والعضلات الملس في الأجفان، والغدد العرقية في الجبين والوجه.

الاضطرابات الوعائية.

سابعاً- حركات العين:

١- حركة العينين والحملقة ocular excursion and gaze:

يمكن تحري شلول العين والحملقة بالطلب من المريض النظر إلى الجهات الست الرئيسة (الشكل٤). إذا كانت حركة العين الإرادية مصابة، أو كان المريض لا يمكنه الاستجابة (كما في المسبوت) يمكن تحري حركات العين الانعكاسية بإحدى طريقتين: حركة عيني الدمية (المنعكس العيني الرأسي)، أو التنبيه الحروري (المنعكس العيني الدهليزي).

يمكن إجراء منعكس عيني الدمية doll's head maneuver بتحريك الرأس أفقياً لتحريض حركات العينين الأفقية، وشاقولياً لتحريض الحركات العمودية، ويجب أن تتحرك العينان باتجاه معاكس لدوران الرأس. وهذا الإجراء قد يكون غير كافٍ لتحريض حركة العينين، كما أن المنعكس يمكن كبحه في المريض الواعي.

التنبيه الحروري caloric stimulation أقوى من حيث التنبيه، ويجرى بحقن ماء بارد (٣٠ْم) أو ماء دافئ (٤٤ْم) في مجرى السمع. يجب القيام بتنظير الأذن قبل هذا الإجراء، وهو مضاد استطباب إن كان غشاء الطبل متقوباً. يؤدي حقن الماء البارد في أُذن مريضٍ واعٍ إلى إحداث رأرأة طورها السريع للجهة المعاكسة. وبما أن هذا الإجراء قد يسبب إزعاجاً وغثياناً أو قيئاً فيكتفى بحقن كمية قليلة (١مل) في المريض الواعي. ويؤدي حقن الماء البارد في المريض المسبوت (إذا كان جذع دماغه سليماً) إلى انحراف العينين انحرافاً مقوياً باتجاه الحقن، ويؤدي حقن الماء البارد في الجهتين إلى انحراف العينين للأسفل انحرافاً مقوياً، في حين يؤدي حقن الماء الدافئ في الجهتين إلى انحراف العينين للأعلى انحرافاً مقوياً للأعلى. ويشير غياب الاستجابة لحقن كمية كبيرة (٥٠ مل) من الماء البارد إلى آفة دهليزية محيطية، أو آفة حفرة خلفية، أو انسمام بدواء مهدئ، وإذا لوحظ تحدد الحركة يمكن معرفة العضلة المصابة أو طبيعة الإصابة بحسب الاحتمالات التالية:

أ- الشلل العيني:

إصابة عضلة أو أكثر بسبب أذية النوى أو تحت النوى (عصب، أو وصل عصبي عضلي، أو عضلة)، وتبدي إصابة الأعصاب نمطاً معيناً بحسب العصب المصاب.

(١)- العصب المحرك العيني (III): تؤدي إصابته إلى انسدال جفن تام، وبرفع الجفن يلاحظ انحراف العين للوحشي بفعل المستقيمة الوحشية المعصبة من العصب السادس، وتكون الحدقة متسعة في الآفات الضاغطة (الشكل١٢)، وقد تكون سليمة في السكري (بنقص ارتواء العصب).

(٢)- العصب البَكَري (IV) TRO: تؤدي إصابته إلى شلل المنحرفة العلوية، وترتفع العين المصابة بالنظر إلى الأمام. يزداد هذا الانحراف بتقريب العين، ويخف بتبعيدها. كما يزداد الانحراف للأعلى بميلان الرأس إلى جهة العين المصابة (الشكل ١٣)، ويزول بميلان الرأس للجهة المعاكسة. ويكون الشفع على أشده عندما ينظر المريض إلى الأسفل والعين المصابة مقربة (كما لو نظر المريض إلى أنفه، أو نظر إلى الدرج عند نزوله). يُميل المريض رأسه عادة ليخفف الشفع.

(٣)- العصب المبعد (VI): تؤدي إصابته إلى شلل العضلة المبعدة، مسبباً تقريب العين في أثناء الراحة، وعدم المقدرة على التبعيد (الشكل١٤). ويحدث الشفع بالنظر إلى جهة الآفة.

ب- شلل الحملقة gaze palsy:

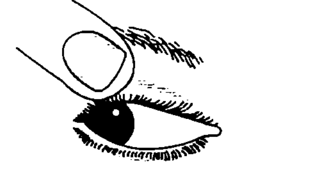
يؤدي شلل الحملقة إلى تحدد حركة العينين معاً في أحد الاتجاهات. ويحدث عن أذية فوق النوى في جذع الدماغ أو نصف الكرة المخية. وشلل الحملقة - خلافاً لشلول العين - يصيب كلتا العينين، ويمكن التغلب عليه بالتنبيه الحروري، والخلل الطفيف في النظر إلى الأعلى قد يشاهد على نحو لا عرضي في بعض المسنين.

ج- شلل العين بين النوى internuclear ophthalmoplegia

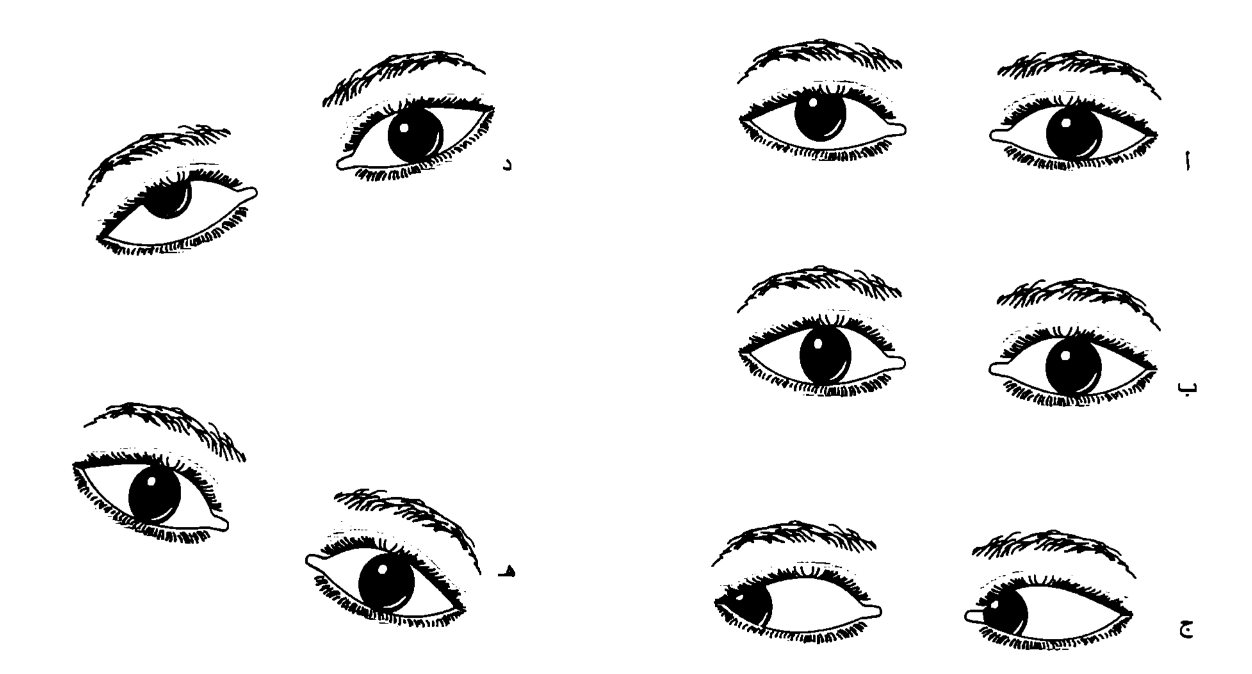
ينجم عن آفة الحزمة الطولانية الإنسية MLF، وهي السبيل الذي يصل نواة العصب السادس بنواة الثالث المقابلة. ينجم عن هذه الآفة افتراق حركة العصب الثالث والسادس في أثناء الحركة الإرادية أو إجراء الاختبار الحروري، وحركة العين المبعدة تكون كاملة، ولكن حركة العين المقابلة في التقريب محددة (الشكل ١٥)، ويمكن التفريق بينه وبين إصابة العصب الثالث بسلامة التقريب في أثناء تقارب العينين.

د- متلازمة الواحدة والنصف one-and-a-half:

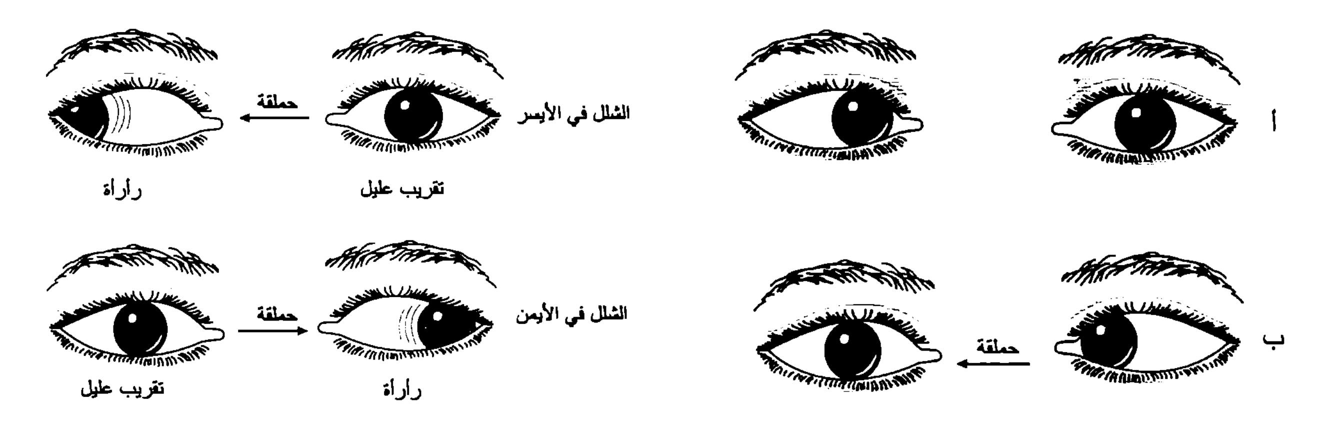
وتنجم عن آفة في الحدبة تصيب الحزمة الطولانية



الشكل (١٢) التظاهرات السريرية لإصابة العصب المحرك العيني (III)



الشكل (١٣): الموجودات السريرية لإصابة العصب الرابع (IV). العين المصابة (اليمنى) مرتفعة عند النظر إلى الأمام (أ). مدى الارتفاع يزداد مع تقريب العين (ب) وينقص بالنظر للوحشي (ج). يزداد الارتفاع بإمالة الرأس لجهة الآفة (د) وتنقص بإمالة الرأس للجهة المعاكسة (هـ).



الشكل (١٤) الموجودات السريرية لإصابة العصب المبعد (VI). العين المصابة (اليمنى) مقربة في وضعية الراحة (A) ولا يمكن تبعيدها (B).

الشكل (١٥): حركات العين في شلل العين بين النوى (INO) تنجم عن إصابة الحزمة الطولانية الإنسية بالجهتين (MLF).

الإنسية ومركز الحملقة الأفقية في آن معاً؛ مما يسبب شلل حركة العين في جهة الآفة أفقياً، وعدم مقدرة العين الأخرى النظر على الآفة (الشكل ١٦)، وقد تنجم هذه المتلازمة عن احتشاء في الحدبة، أو تصلب متعدد، أو نزف في الحدبة.

٢- فحص الشفع diplopia testing:

مع سلامة الحملقة يقع خيال شعاع ضوئي موجه للعينين على نحو متناظر على القرنية، ويشير عدم التناظر إلى عدم اقتران الحركتين، ومع حدوث الشفع يسأل المريض عن الخيال الذي يقع عادة في جهة النظر للعضلة المصابة، وإلى الوحشي من الخيال الحقيقي. ويمكن بتغطية كل عين على حدة،سؤال المريض أي الخيالين يختفي. ويمكن أن يساعد اختبار النظارة الملونة(جانب أحمر وجانب أخضر) في ذلك.

٣- الرأرأة nystagmus:

تنجم الرأرأة النواسية عن خلل البصر في مرحلة مبكرة

من العمر، وتكون حركة العينين بالسرعة نفسها في كلا الاتجاهين، وتتصف الرأرأة النفضية jerk N. بطور بطيء يعقبه طور سريع في الاتجاه المعاكس. واصطلاحاً تعد جهة الرأرأة حيث الطور السريع.

تظهر الرأرأة على نحو طبيعي مع الرأرأة العينية الحركية opticokinetic nystagmus، واستجابة للمنعكس الحروري، وفي المدى الأقصى للحركة في بعض الأسوياء. وقد تشاهد بوصفها تأثيراً جانبياً لمضادات الاختلاج أو الأدوية المهدئة، أو تنجم عن آفة الجهاز الدهليزي المحيطي، أو اتصالاته المركزية، أو عن المخيخ، ويرافق الرأرأة المحيطية دوار أو طنين أو نقص سمع؛ أما الرأرأة المركزية فقد ترافق أذية السبيل القشري الشوكي (الهرمي)، أو إصابة أعصاب قحفية أخرى.

اضطرابات البصر:

أولاً- اضطرابات أحادية الجانب monocular:

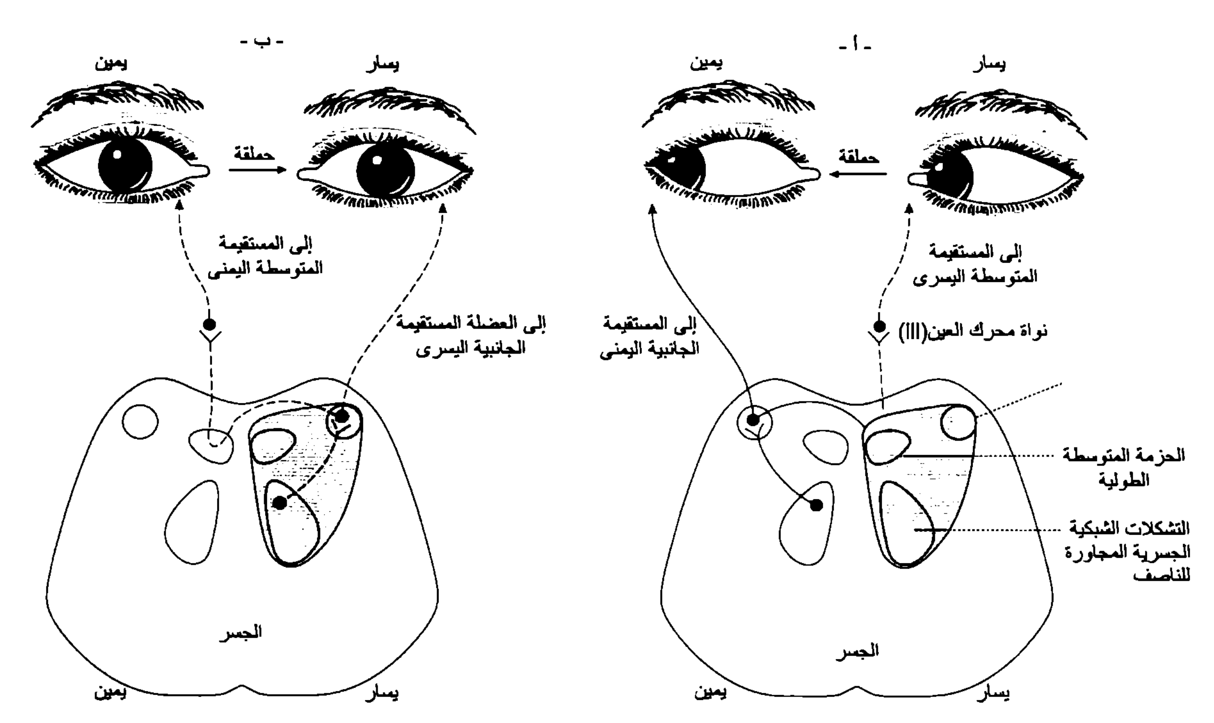
١- اضطرابات عكوسة reversible:

أ- العمى العابر بعين واحدة transient monocular blindness: ويدعى أحياناً الكمنة العابرة amaurosis fugac، يتصف بنقص الرؤية أو فقدها من عين واحدة مدة ثوانٍ، وقد تستمر دقيقة إلى خمس دقائق، ثم تتحسن في ١٠-٢٠ دقيقة. وعلى الرغم من أن السبب غالباً غير واضح ترى أحياناً صُمَّات في الشريان الشبكي، مصدرها غالباً خثار عصيدي عند تفرع الأبهر، وقد تنجم عن انسدال الدسام التاجي أو أسباب أخرى للصُمّات القلبية.

يزداد خطر حدوث احتشاء دماغي لاحق في هؤلاء المرضى (١٤٪ في ٧ سنوات)، ولكن يبقى نحو نصف ما يحدث بعد الإقفار (نقص الارتواء) الدماغي العابر (TIA).

ب- التهاب العصب البصري: أكثر أسبابه شيوعاً زوال النخاعين، ومن الأسباب الأقل شيوعاً التهاب السحايا أو التهاب عيني بخمج فيروسي أو متلازمة ما بعد الإصابة الفيروسية، ومن الأسباب النادرة السموم (مثل الميثانول والايثامبتول)، والإفرنجي العصبي، وعوز الفيتامين B12.

تتدهور الرؤية على نحو حاد في عين واحدة على مدى ساعات حتى أيام، ويصبح على أشده خلال أسبوع، ويرافق فقدَ الرؤية صداعٌ ومضض المقلة وألم العين عند ٩٠٪ من الحالات، ويزداد هذا الألم بحركة العين. يظهر فحص الساحة البصرية عتمة مركزية (بقعة عمياء)، يرافقها تدني حدة البصر. وقد يبدي فحص قعر العين احتقاناً إذا كانت الإصابة في رأس العصب، لكنه يبدو سوياً حين تكون الإصابة



الشكل (١٦): متلازمة الواحدة والنصف. تنجم عن آفة الحدبة (المنطقة المظللة) وتشمل مركز الحملقة الوحشية والحزمة الطولانية الأنسية ونواة العصب السادس، مما يسبب إصابة السبل العصبية المشار إليها بالخطوط المنقطة. محاولة النظر بعيداً عن الآفة (أ) يفعل مركز الحملقة الوحشي الأيمن ونواة العصب السادس السليمة؛ مما يسبب تبعيد العين اليمنى من دون تقريب اليسرى (لإصابة الحزمة الطولانية الإنسية). بمحاولة النظر للآفة (ب) لا يحدث أي استجابة.

خلف القرص البصري retrobulbar neuritis. الحدقتان متساويتان في الحجم، ولكن ارتكاس العين المصابة للضياء ناقص (علامة ماركوس-غن). وفي زوال النخاعين تتحسن الرؤية عادة بمدة ٢-٣ أسابيع وتعود طبيعية؛ وإعطاء شوط من الميثيل بردنيزولون وريدياً بمعدل ١غ/اليوم ٣-٥ أيام، متبوعاً ببردنيزون فموي بمعدل ١مغ/كغ/اليوم مدة ١١ يوماً يسرع الشفاء من دون أن يؤثر في الإنذار، وتختلف نسبة التحول إلى تصلب متعدد بحسب الدراسات، ويزداد هذا الاحتمال بإيجابية المرنان وعدد اللويحات، وتبين الدراسات نقص التحول إلى تصلب متعدد MS في الحالات المعزولة (CIS) باستعمال الأدوية المعدلة للمناعة (بيتا انترفرون).

٢- اضطرابات غير عكوسة في عين واحدة:

أ- اعتلال العصب البصري بالإقفار (بنقص الارتواء) الأمامي anterior ischemic optic neuropathy (AION):

ينجم عن احتشاء في القسم الأمامي للعصب البصري. يحدث بعد عمر الـ ٥٠، ويكون فجائي البدء وغير مؤلم، وحيد الجانب دوماً، ومن دون سوابق عينية. وتتدهور الرؤية بشدة في البدء، وهي غالباً غير تامة، وتأخذ قطاعاً أفقياً (علوياً أو سفلياً)، وفي ثلث الحالات يكون البدء متردداً أو مترقياً. يبدي الفحص احتقان القرص، مع نزوف مجاورة، وفي غياب هذه الموجودات يجب التفكير بالأسباب الأخرى كالأورام والارتشاحات السحائية، ولا تشاهد عوامل خطورة لنقص الارتواء عادة. وقد تصاب العين الأخرى في ٢٥٪ من الحالات بمدة ٢-٤ سنوات، والعلاج غير ناجح، وغالباً ما يتحول الاحتقان لاحقاً إلى ضمور.

ب- التهاب الشريان (الصدغي) ذو الخلايا العرطلة giant cell (temporal) arteritis احتشاء القسم الأمامي من العصب البصري هو أسوأ المضاعفات التي تنجم عن التهاب الشريان الصدغي العرطل، وترافق هذا الاضطرابَ أعراضٌ جهازية مثل الحمى والقهم والتعرق الليلي وفقد الوزن والصداع وألم العضل الروماتيزمي polymyalgia rheumatica. ويكون فقد الرؤية غالباً مفاجئاً وتاماً، و يبدو القرص محتقناً وشاحباً. يعطى ١٠٠٠مغ بريدنيزولون وريدياً، يتبع بـ ٦٠-٨٠مغ/اليوم فموياً عدة أشهر لحفظ ما تبقى من البصر، مع مراقبة سرعة التثفل. والأعمار غالباً أكبر في التهاب الشريان الصدغي (٧٠-٨٠ سنة) مقارنة بنقص ارتواء العصب البصري الأمامي، وغالباً ما تكون عندهم شكاوى عينية سابقة، مع ارتفاع سرعة التثفل والبروتين المتفاعل C c-reactive protein (CRP).

ثانياً- اضطرابات العينين binocular disorders:

١- وذمة الحليمة papilledema:

وذمة الحليمة هي احتقان القرص على نحو منفعل في الجهتين ومن دون ألم، ترافق فرط الضغط ضمن القحف، وتشمل الأسباب الأقل شيوعاً أمراض القلب المزرقة، والآفات المرافقة لارتفاع بروتين السائل الدماغي الشوكي كما في أورام النخاع ومتلازمة غيلان-باريه. وترتبط سرعة حدوث الوذمة بالسبب، فحين يرتفع الضغط ضمن القحف فجأة - كما في نزف تحت العنكبوتية أو نزف الدماغ - قد تحدث الوذمة خلال ساعات، ولكن غالباً خلال أيام، وقد تحتاج الوذمة إلى ٢ أو ٣ أشهر لتزول بعد عودة الضغط ضمن القحف إلى الحد الطبيعي. تشمل الأعراض المرافقة لارتفاع الضغط ضمن القحف الصداع والغثيان والقياء والشفع لإصابة العصب السادس. يبدي تنظير قعر العين - بحسب ترتيب البدء - غياب النبضان الوريدي، وتغيم الحواف واحتقان القرص، وقد تحدث نزوف.

تتطلب وذمة الحليمة تقويماً سريعاً للبحث عن كتلة ضمن القحف، ولنفي التهاب الحليمة الناجم عن ارتشاح سحائي، أو ساركوئيد أو إفرنجي؛ ويتم استقصاء هذه الحالات بالقصة وتصوير الدماغ بـ(CT, MRI)، والبزل القطني (حين عدم وجود كتلة دماغية مانعة للبزل). وحين سلامة فحص السائل الدماغي الشوكي مع ارتفاع ضغطه يكون التشخيص فرط الضغط ضمن القحف مجهول السبب idiopathic intracranial hypertension، ويحدث هذا النمط في النساء البدينات في سن الإنجاب. وهذه الحالة تشفى وحدها عادة، لكن ارتفاع الضغط المديد قد يسبب فقد رؤية دائماً.

٢- آفات التصالب chiasmal lesions:

تنجم أغلب الآفات التي تسبب خللاً في الرؤية على مستوى التصالب عن أورام، وخاصة في النخامى، وتشمل الأسباب الأخرى الرض والتصلب المتعدد والآفات الأخرى المزيلة للنخاعين، وأمهات الدم. والنمط الشائع لخلل الرؤية في آفات التصالب هو العمى الصدغي المزدوج، ويوحي ترافق الآفة مع أذية العصب القحفي الثالث والرابع والخامس أو السادس إلى ورم ممتد وحشياً للجيب الكهفي. تشمل التظاهرات غير العينية لأورام النخامى الصداع، وضخامة النهايات، وانقطاع الطمث، وثر الحليب، أو متلازمة كوشينغ.

قد يحدث صداع، واضطرابات غدية، واضطراب في الرؤية أو شفع مع اتساع السرج التركي (المشاهد بالأشعة) ولكن من دون أن يرافقها أي ورم أو ارتفاع الضغط ضمن القحف،

وتسمى هذه الحالة السرج التركي الفارغ، وتشيع في النساء بين العقد الرابع والسابع، والمعالجة عرضية.

٣- **الآفات خلف التصالب retrochiasmal lesions:**

أ- **السبيل البصري (OT) والجسم الركبي الوحشي (LGB):** تنجم آفته عن الاحتشاء عادة، وينجم عنها عمى نصفي متماثل النصفين homonymous غير متطابق non congruous. وقد يرافقها خلل حسي شقي إن كان السبب آفة السرير البصري. يضطرب منعكس الضياء المباشر.

ب- **التشعع البصري:** تؤدي هذه الآفة إلى عمى نصفي متوافق ومتماثل. أما إذا كانت الآفة مقتصرة على الألياف الصدغية، كما في الأورام فيكون خلل البصر على أشده في الجزء العلوي من المجال البصري (عمى ربعي علوي مقابل)، وآفات الألياف الجدارية التي تنجم عن ورم أو نقص إرواء يرافقها خزل أو اضطراب حسي مقابل، مع تشنج الحملقة (انحراف العينين) في البدء إلى جهة الآفة، وخلل الساحة هنا قد يكون على شكل عمى نصفي متوافق مقابل أو عمى ربعي سفلي متوافق مقابل. تختل الاستجابة العينية الحركية لمنبه متحرك أمام العين نحو جهة الآفة، خلاف ما يحدث في الإصابة الصدغية أو القفوية.

ج- **القشر القفوي occipital cortex:** تؤدي آفات القشر القفوي إلى عمى نصفي متوافق مقابل، وربما لا ينتبه المريض لآفته. وتعف هذه الآفة عن اللطخة في الآفات الوعائية؛ لأن ترويتها مزدوجة من الشريانين المخي المتوسط والخلفي، أو لأن تمثيلها القشري مزدوج.

أهم الأسباب هي احتشاء الشريان المخي الخلفي (٩٠٪). ومن الأسباب الأخرى: التشوهات الشريانية- الوريدية، وتصوير الشريان الفقري، والاحتشاءات الحدية بعد توقف القلب، وقد ترافق الأورام والتشوهات الوعائية أهلاس بصرية، وحيدة الجانب، ثابتة أو متحركة، قصيرة أو وامضة، ملونة أو غير ملونة.

تؤدي الإصابة المزدوجة للفص القفوي إلى عمى قشري cortical blindness، ويبقى التفاعل الحدقي هنا سوياً، وتبقى الرؤية المركزية سليمة (رؤية أنبوبية)، ومع الآفات الأكثر اتساعاً يمكن أن ينكر المريض عماه (متلازمة أنتون Anton's syndrome).

اضطرابات حركة العينين disorders of ocular motility:

١- **شلل الحملقة:**

قد تسبب الآفات في القشر أو جذع الدماغ فوق مستوى نواة العصب المحرك المشترك خللاً في حركة العينين المقترنة، مسببة شلول الحملقة.

أ- **آفات القشر:** تسبب آفة نصف الكرة المخية الحادة انحرافاً مقوياً لكلتا العينين باتجاه الآفة، وعكس جهة الفالج، ويبقى هذا الانحراف عدة أيام في المريض الواعي، ويتأخر أكثر في المريض المسبوت، أما الانفراغات الصرعية التي تطال مركز الحملقة الجبهي فقد تسبب انحراف العينين بعيداً عن البؤرة المخلجة، وبإصابة القشر الحركي الموافق يحدث أيضاً اختلاج حركي بؤري، وهنا تنظر العينان إلى جهة الاختلاج.

ب- **آفات الدماغ المتوسط:** قد تسبب الآفات التي تصيب الناحية الظهرية للدماغ المتوسط أذية المركز المسؤول عن الحملقة الإرادية للأعلى مسببة شللاً فيها. وقد يرافقها أحد مظاهر متلازمة بارينو أو جميعها: ظاهرة بل Bell (ارتفاع العين بإغماض الجفن)، ورأرأة انكماشية (خاصة بالنظر إلى الأسفل)، وشلل المطابقة، وحدقات بوضعية متوسطة، وافتراق الضياء - التقارب.

ج- **آفات الجسر:** تسبب آفة الجسر بمستوى مركز الحملقة الجسري اضطراباً في حركة العينين الأفقية، وتسبب شلولُ الحملقة الناجمة عن آفات الجسر انحرافَ العينين نحو جهة الفالج (عكس الآفة القشرية)، وكثيراً ما ترافقها إصابة نواة العصب المبعد (VI).

٢- **شلل العين بين النوى:**

ينجم شلل بين النوى عن آفات الحزمة الطولانية الإنسية MLF بين أوسط الجسر ونواة العصب المحرك العيني، مسببة انعدام الاتصال بين نواتي العصب الثالث والسادس، وتكون جهة الآفة حيث يكون خلل المحرك المشترك، وينجم عن هذه الإصابة خلل في التقريب، مع رأرأة في العين المبعدة (علامة هاريس)، وأكثر الأسباب شيوعاً في الشباب وخاصة في الآفات المزدوجة هو التصلب المتعدد؛ أما في المسنين ومع آفة أحادية الجانب فغالباً ما ينجم عن نقص الارتواء، ويؤلف هذان المرضان (التصلب المتعدد ونقص الارتواء) ٨٠٪ من الأسباب. وتشمل الأسباب النادرة: التهاب جذع الدماغ، وأورام جذع الدماغ، وتكهف البصلة، والتسمم بالأدوية المهدئة، واعتلال دماغ فيرنكة، وقد يقلد الوهن العضلي هذه الآفة لذا يجب نفيه.

٣- **آفات العصب المحرك العيني oculomotor N. (III):**

قد تنجم إصابة العصب الثالث عن عدة مستويات:

أ- **جذع الدماغ:** تساعد العلامات المرافقة على تشخيص الحالة، كما في الفالج المقابل (متلازمة ويبر)، أو الرنح المقابل (متلازمة بندكت).

وأكثر أسباب إصابة العصب الثالث شيوعاً مذكورة في (الجدول ٣):

ب- المسافة تحت العنكبوتية: منذ ما يخرج العصب الثالث من جذع الدماغ في المسافة بين السويقتين يصبح عرضة للإصابة بالرضوض أو أمهات الدم على الشريان الوصالي الخلفي.

وقد تسبب أم الدم اصابة العصب إصابةً حادة مع غياب منعكس الضياء.

ج- الجيب الكهفي: يصاب العصب الثالث في الجيب الكهفي مع العصب الرابع والسادس والفرع الأول (والثاني أحياناً) لمثلث التوائم (V)، وقد تحدث متلازمة هورنر. قد تسبب إصابة العصب الثالث في الجيب الكهفي أذية جزئية تشمل الحدقة أو تعف عنها.

د- الحجاج: تشمل إصابة العصب الثالث هنا - خلاف إصابته في الجيب الكهفي - العصب البصري وجحوظ العين. وقد يساعدCT أو MRI على التشخيص التفريقي.

٤- آفات العصب البَكَري trochlear N. (IV):

أكثر الأسباب شيوعاً رضوض الرأس الصغرى، وقد ينجم عن الإقفار (نقص الارتواء) أو السكري أو من دون سبب واضح. وفي إصابة العصب الرابع المعزولة، ومع غياب قصة رض تبقى المراقبة هي السبيل المعمول به طبياً بعد نفي السكري، والوهن العضلي، وآفات الدرقية وكتل الحجاج.

السبب	العصب III (٪)	العصب III (٪)	العصب III (٪)
مجهول	٢٣	٢٩	٢٦
وعائي	٢٠	٢١	١٧
أم دم	١٠	١	٣
رض	١٤	٣٢	١٤
أورام	١٢	٧	٢٠
إفرنجي	٢	-	١
تصلب متعدد	-	-	٦
أسباب أخرى	١٠	١٠	١٣

الجدول (٣) أسباب إصابة العصب الثالث

٥- آفات العصب المبعد abducens N. (VI):

يشكو المصاب بآفة العصب السادس من شفع أفقي بسبب ضعف العضلة المستقيمة الوحشية. قد ينجم شلل هذه العضلة عن آفة العضلة نفسها أو آفة العصب السادس، ويجب تحري أسباب هذين الاحتمالين. أسباب إصابة العصب مذكورة في الجدول (٣)، وفي المسنين يكون السبب الأكثر شيوعاً هو الإصابة الأساسية أو بنقص الارتواء أو السكري؛ ولكن يجب قياس سرعة التثفل لاستبعاد التهاب الشريان ذي الخلايا العرطلة، ويجب تصوير قاعدة الجمجمة لاستبعاد أورام البلعوم الأنفي. ويكون التدبير محافظاً في شلل العصب السادس غير المؤلم (مع سلامة الفحوص المذكورة، وغياب الأعراض العصبية والجهازية الأخرى، وعدم ارتفاع الضغط ضمن القحف). وقد يحدث تحسن سريع بإعطاء الكورتيزون (٦٠ مغ/اليوم فموياً ٥ أيام)، خاصة بحدوث شلل مؤلم ممايدعم نظرية الالتهاب الأساسي في الشق الحجاجي العلوي أو الجيب الكهفي (متلازمة تولوزا-هانت)، واستمرار الألم مع العلاج بالكورتيزون يستدعي تصوير الجيب الكهفي بالـ CT أو MRI وكذلك تصوير الأوعية.

٦- شلول العين بالداء السكري:

قد تحدث إصابة العصب الثالث أو الرابع أو السادس المعزولة في المصابين بالسكري، ويكون الـ CT والـ MRI سويين. وتتصف إصابة العصب الثالث بالسكري بأنها تعف عن الحدقة؛ لأن الإصابة وعائية في مركز العصب، وتعف عن الألياف اللاودية (نظيرة الودية) المتوضعة في محيط العصب. وقد تشاهد إصابة العصب الثالث التي تعف عن الحدقة أيضاً في الآفات الانضغاطية أو الارتشاحية أو الالتهابية، أو في إصابة النواة في الدماغ المتوسط بالاحتشاء أو النزف أو الأورام. وبوجود الألم يمكن الشك بأمهات الدم. وفي السكريين، مع شلول عينية مؤلمة وجحوظ وحماض استقلابي يجب الشك بالفطار العفني mucormycosis في الجيوب الأنفية، أو الحجاج أو الجيب الكهفي، ويشخص بخزعة من مخاطية الأنف. ويجب أن يعالج فوراً بالأمفوتريسين ب والتنضير الجراحي.

٧- الشلول العينية المؤلمة painful ophthalmoplegia:

قد تنجم إصابة عصب أو أكثر من الأعصاب المحركة للعين مع وجود الألم عن أي آفة من الحفرة الخلفية حتى الحجاج (الجدول ٤).

يشمل التقويم السير السريري، وتحري كرة العين وجسها لملاحظة بروزها، والاصغاء إليها لتحري نفخة (كما في

	التشخيص التفريقي
الحجاج	ورم الحجاج الكاذب التهاب الجيوب الأورام (الأولية أو الانتقالية) الأخماج (الجرثومية أو الفطرية)
الجيب الكهفي	متلازمة تولوزا-هانت Tolosa - Hunt (الالتهاب الحبيبي الأساسي) الأورام (الأولية أو الانتقالية) ناسور أوخثار الشريان السباتي-الجيب الكهفي أم الدم
السرج التركي والحفرة الخلفية	أورام أو نشبة النخامىapoplexy أم الدم الأورام الانتقالية
أسباب أخرى	السكري الشقيقة التهاب الشريان ذو الخلايا العرطلة

الجدول (٤) أسباب شلول العين المؤلمة

الناسور الكهفي)، وتحري السكري، وقد يساعد إجراء CT أو MRI، وتصوير السباتي أو أوردة الحجاج. العلاج بحسب السبب، وفي الالتهاب الأساسي للحجاج (ورم الحجاج الكاذب) أو الجيب الكهفي (تولوزا- هانت) تكون الاستجابة سريعة للكورتيزون (بردنيزون٦٠-١٠٠مغ/اليوم فموياً).

أسباب شلول العين المؤلمة

٨- الوهن العضلي الوبيل myasthenia gravis:

يصيب الوهن عضلات العين في ٩٠٪ من الحالات، و٦٠٪ منها تبدأ بإصابة عضلات العين ولا يحدث ألم، واستجابة الحدقة دوماً سوية، وليس هناك اضطراب حس.

٩- اعتلال العضل العيني ocular myopathy:

اعتلال العضل العيني غير مؤلم، مع سلامة تفاعل الحدقة، وإصابة العينين وأكثرها شيوعاً الإصابة بفرط نشاط الدرقية، وهو من أكثر أسباب ازدواج الرؤية (الشفع) في أواسط العمر، وقد يحدث تراجع الأجفان أو جحوظ العينين في الحالات المتقدمة. يشخص مخبرياً ويعالج بحسب النتائج.

شلل عضلات العين الخارجية المترقي (PEO) يتصف بخلل مترقٍ ببطء ومتناظر في عضلات العين الخارجية. تفاعل الحدقة طبيعي، ولا يرافقه ألم، وقد يكون انسدال الجفن جلياً، وقد تنجم هذه الحالة عن حثل العضل العيني أو الحثل العيني البلعومي، ويرافق الحالة تقلص وتاري.

في متلازمة كيرنز -ساير - داروف المرافقة لخلل المتقدرات يرافق شلل عضلات العين الخارجية المترقي تنكس شبكية صباغي وخلل نقل قلبي، وارتفاع بروتين السائل الدماغي الشوكي. تبدي خزعة العضلات أليافاً حمراً ممزقة مما يشير إلى اضطراب متقدري. وهناك بعض الحالات التي تختلط بشلل عضلات العين الخارجية المترقي كما في شلل فوق النوى المترقي وداء باركنسون، ولكن في مثل هذه الحالات يمكن التغلب على خلل حركة العين بالاختبار الرأسي العيني أو الحروري.

الاضطرابات الحسية وبعض متلازمات الألم

عدنان جلخي

الاضطرابات الحسية وبعض متلازمات الألم sensory disturbances and selected pain syndromes:

قد تفضي الآفات التي تصيب الجملة العصبية المحيطية إلى اضطرابات حسية. وتكون هذه الإحساسات تلقائية أو مثارة. وتُعرف الإحساسات الشاذة بشواش الحس paresthesia. فقد تؤدي أذية في أي بقعة من الجملة الحسية، إلى خلل في نقل التدفعات nerve impulses في الألياف العصبية. وتمتد الجملة الحسية من المستقبلات الحسية في المحيط إلى السبل الناقلة في الحبل الشوكي وجذع الدماغ؛ لتصل إلى مراكز الاستقبال في المهاد، فالقشرة الحسية من المخ. وتتضمن الجملة الحسية البقع الدماغية الأخرى التي تتحكم في نمط الارتكاس النفساني الملائم وشدته لما يُشعر به.

تكون الأعراض الحسية من أحد نموذجين رئيسين:

- **أعراض إيجابية positive symptoms**، كالتوخز tingling pins and needles = على سبيل المثال (الجدول ١). وتنجم عن فرط استثارة في الجملة الحسية، شأن ما يثار من توخز مؤلم عند ملامسة الجورب أو شرشف الفراش لقدمي مصاب باعتلال أعصاب محيطية، على سبيل المثال؛ أو عن خلل في معالجة processing التدفعات العصبية الصاعدة في الحبل الشوكي أو جذع الدماغ.

- **أعراض سلبية:** وتدل على نقص نشاط في الجملة الحسية، مما يسبب الخدر (النَّمَل) numbness، قد يصفه المريض بألفاظ غير مألوفة كالإحساس "بموت الطرف" أو "خموده"، أو بـ "التلبيد"، أو بـ "الثقل". وقد يصف العليل المصاب ببطلان الحس العميق شعوره "بتورم الطرف" (دون وذمة حقاً) أو "بإحساس عاصر في الطرف". وقد تضطرب المشية، أو تنقص المهارة اليدوية لتعذر تلمس الأشياء. كما قد يصاب بجروح أو حروق أو أذيات مفصلية متكررة دون

بعض مصطلحات الألم الواردة في البحث (معدلة أو غير موجودة في المعجم)		
مصطلح غير موجود في المعجم	وجع التماس	allodynia
مصطلح غير موجود في المعجم	بطلان الحس المؤلم	anaesthesia dolorosa
مصطلح معدل	بطلان حس الألم	analgesia
صحيح في المعجم	الحُراق	causalgia
مصطلح معدل. المصطلح في المعجم غير صحيح	شواش الحس المؤلم (تلقائي أو مثار)	dysesthesia
مصطلح معدل	فرط حس الألم	hyperalgesia
مصطلح معدل	فرط الإحساسات (الجلدية) المؤلم	hyperesthesia
مصطلح معدل. المصطلح في المعجم غير صحيح	اعتلال فرط التألم	hyperpathia
صحيح في المعجم	نقص حس الألم	hypoalgesia
مصطلح معدل. المصطلح في المعجم غير صحيح	شواش الحس (تلقائي أو مثار)	paresthesia
مصطلح معدل. المصطلح في المعجم غير صحيح	توخز	pins and needles = tingling
لم يستعمل هذا المصطلح، إلا أن المصطلح العربي غير صحيح في المعجم	النمل يستعمل في العربية مقترناً بالخدر	يقابلها في الإنكليزية: formication

المصطلح	التعريف
شواش الحس paresthesia	أي اضطراب في الحس، تلقائي أو مثار[١].
بطلان حس الألم analgesia (أو نقص حس الألم hypoalgesia)	فقد الاستجابة للتنبيه المؤلم (أو نقصه).
نقص حس اللمس hypoesthesia = hypesthesia	نقص حس اللمس (مع سلامة حس الألم غالباً).
نقص حس اللمس hypoesthesia = hypesthesia	نقص حس اللمس (مع سلامة حس الألم غالباً).
بطلان الحس المؤلم anaesthesia dolorosa	الشعور بألم تلقائي في بقعة فاقدة الحس، بكل أنماط التنبيه.
الحراق causalgia	متلازمة تشمل الشعور بألم حارق مستمر وألم التماس allodynia واعتلال فرط التألم hyperpathia [٢] .
ألم العصب neuralgia	ألم في توزع عصب محيطي واحد أو أكثر. وقد يكون الألم انتيابياً paroxysmal أو غير ذلك [٣] .

(١) شواش الحس paresthesia هو مصطلح شامل لكل الإحساسات الشاذة، المزعج منها وغير المزعج. ولكن هناك ميل لحصر استعمال هذا المصطلح للإحساسات غير المزعجة فقط، و مصطلح شواش الحس المؤلم dyseSthesia للمؤلم منها فقط (انظر الجدول ٢). تشمل الإحساسات الشاذة الشعور بـ: التوخز؛ والنمل؛ والخدر؛ والحرق؛ وإحساس بتيار كهربائي، وإحساس بالمعص دون معص حقاً؛ واللذع؛ وبرودة القدمين حتى لو كانتا دافئتين؛ والطعن، إلخ...

(٢) انظر الجدول (٢).

(٣) ثمة اتجاه في الكتابات الأوربية لحصر هذا المصطلح للدلالة على الألم الانتيابي.

الجدول (١) تعاريف بعض مصطلحات الألم (بحسب الرابطة الدولية لدراسة الألم، ٢٠١١.

الإحساس بالألم.

قد تجتمع الأعراض الحسية - السلبية منها والإيجابية - في المريض ذاته. فقد يشتكي إحساساً تلقائياً ومستمراً بالخدر في بقعة ما من الجسد، مع وجود إحساس مفرط بالألم عند لمسها لمساً خفيفاً، على سبيل المثال. وتكون الأعراض الحسية الإيجابية أشد إزعاجاً لصاحبها من الخدر (العرض السلبي) غالباً.

قد يكون اضطراب الحس عابراً لا شأن له، كالذي يصادف في ضغط عصب محيطي ضغطاً خارجياً مؤقتاً، أو في أثناء تخدير موضعي لإحدى الأسنان. وقد يكون الاضطراب معاوداً أو مستمراً، فيجب البحث عن سببه. وما مرد كل شواش حسي أذيةً عصبية ضرورة؛ فقد يثار التوخز بفرط التهوية أو بتعاطي بعض الأدوية مثلاً.

يكون التوخز العرض الأول لتأذي عصب ما أذية جزئية. وبتفاقم حجم الأذية؛ يُشعر بالخدر أيضاً. ولكن قد لا ينتبه العليل للخدر أحياناً في بعض اعتلالات الأعصاب المحيطية التي تتفاقم ببطء مطّرد. وقد لا يدرك وجودها إلا بعد الفحص الحكمي.

أولاً- تعاريف:

الألم هو إدراك حسي انفعالي بغيض لأذية النسج أذية فعلية أو محتملة. وعلى الطبيب الكشف عن مصدر الألم ومعالجته. وللألم نماذج سريرية متعددة، وقد ترافقه علامات حكمية مختلفة. وكثرت مصطلحات الألم؛ مما أدى إلى الالتباس فيما بينها. لذا قامت الرابطة الدولية لدراسة الألم International Association for the Study of Pain عام ٢٠١١ بإعادة النظر في تلك التعاريف. في الجدولين (١ و ٢) عرض لبعض منها. ومن الملاحظ أن معظمها يعود إلى اضطرابات الحس الجلدي. وتستند التعاريف إلى تعيين بعض الصفات لما يشعر به: أإحساس تلقائي هو أم مثار؟ ؛ ونوعية التنبه المثير للألم: أمؤلم حقاً حتى في الأصحاء كالوخز، أم هو غير مؤلم - كاللمس - على سبيل المثال؛ وعتبة الحس: أيشعر به بتنبيه خفيف الشدة أم بتنبيه قوي أو متكرر؟ ؛ وصفات

	المنبه الحسي للجلد	الإحساس المثار	ملاحظات
شواش الحس [١، ٢]. [التلقائي أو المثار] paresthesia	تلقائي أو مثار بتنبيه ما	أي إحساس شاذ: تلقائي أو مثار؛ مؤلم أو غير مؤلم؛ شديد أو خفيف	خلل في نقل التدفعات في ألياف الأعصاب المؤوفة.
شواش الحس المؤلم [١، ٢] [التلقائي أو المثار] dysesthesia	تلقائي أو مثار	إحساس شاذ شديد، مؤلم، تلقائي أو مثار	شواش حس شديد، يثير إحساساً مؤلماً.
وجع التماس [٣] allodynia	منبه غير مؤلم عادة (اللمس أو الحرارة الدافئة)	ألم	هناك انخفاض في عتبة الألم، مع وجود تباين بين نوعية التنبيه وما يثيره من إحساس: فالمنبه هو غير مؤلم في الصحة، لكن ما يشعر به مؤلم.
فرط حس الألم [٤] hyperalgesia	مؤلم	ألم	هناك انخفاض في عتبة الألم، مع حدوث فرط استجابة لحس الألم فقط.
فرط الإحساسات (الجلدية) المؤلم [٥] hyperesthesia	أي منبه سواء كان مؤلماً أم غير مؤلم (أي أن التنبيه هو غير نوعي).	ألم	انخفاض العتبة مع فرط الشعور بالألم لكل أنماط التنبيه.
اعتلال فرط التألم [٥] hyperpathia	المنبه يثير الألم في الصحة أيضاً	ألم	نقص حس الألم (لارتفاع العتبة) ولكن مع الشعور بألم فجائي شديد لما يشعر به، بالتنبيه الأشد المتكرر (فوق عتبة الشعور بالألم). وقد ترافقه اضطرابات أخرى [٦].

(١) يقرن هذا المصطلح بإضافة "تلقائي" أو "مثار".

(٢) شواش الحس paresthesia هو مصطلح شامل، يطلق على كل الإحساسات الشاذة، المزعج منها وغير المزعج أيضاً. وثمة ميل إلى حصر استعمال هذا المصطلح للإحساسات غير المزعجة فقط، ومصطلح شواش الحس المؤلم dyseSthesia للمؤلم او البغيض منها حصراً.

(٣) لاحظ ان الفرق بين "فرط الإحساسات المؤلم ووجع التماس" هو في نوعية التنبيه المثير (للألم).

(٤) يشمل فرط الإحساس المؤلم: "وجع التماس" و"فرط حس الألم". ومن المفضل تحديد المعنى المرغوب فيه: باستعمال احد المصطلحين الأخيرين.

(٥) اعتلال فرط التألم hyperpathia هو متلازمة تشمل نقص الحس (لارتفاع العتبة): ولكن مع فرط الشعور بالألم لما يشعر به بالتنبيه المتكرر. وقد تشمل اضطرابات حسية أخرى، كتعذر تعرف طبيعة المنبه (كليل blunt أم مؤنف pointed، على سبيل المثال)، او موضع التنبيه او تأخر إدراكه، او الشعور بانتشار التنبيه لبقع مجاورة، او التأخر في إدراكه، أو الشعور بإحساسات تلوية after-sensation بعد زوال التنبيه.

(٦) قد يرافق اعتلالَ فرط الألم نماذجُ أخرى من اضطرابات الألم: كوجع التماس allodynia، او فرط الإحساسات المؤلم hyperesthesia، او فرط حس الألم hyperalgesia، او شواش الحس المؤلم dysesthesia.

الجدول (٢) يوضح بعض مصطلحات الألم الأخرى (بحسب الرابطة الدولية لدراسة الألم ٢٠١١).

الإحساس المثار؛ ومقدرة المريض على تعيين مقره (موضعه) بدقة. يطلق مصطلح "ضلال (شذوذ) الحس sensory perversion" على اضطراباته المختلفة؛ من نقص أو زيادة أو فساد.

ثانياً- التقييم:

تقيم المظاهر الحسية بالتدقيق في الأعراض التي يشكوها العليل، وما قد يرافقها من علامات حكمية شاذة يكشفها الفحص السريري. فالأعراض هي مشاعر مروية عما يشعر

ما يستفسر عنه في الشكاوي الحسية
١- ماذا يشعر به العليل حقاً؟ وما هي الألفاظ التي يستعملها للدلالة على إحساساته؟ ٢- ما هو مكان الإحساسات الشاذة؟: موضعة هي أم منتشرة، عميقة أم سطحية؟ ٣- ما هو نمط البدء؟ أكان على أشده منذ البدء، أم تفاقم باطّراد؟ وما هو تأثير الجهد الجسدي أو الراحة أو النوم فيه؟ ٤- هل الأعراض ثابتة أم متقطعة (نوبية)؟ ٥- موضع هو، أم منتشر؟ ٦- ما هي العوامل المفاقمة والمخففة؟ وما هو تأثير كل من: تغير الوضعة، والحركة، والراحة، والنوم؟
الجدول (٣) ما يستفسر عنه في الشكاوي الحسية.

به العليل، مع الانفعال الذي تثيره. أما العلامات الحكمية؛ فهي دلائل مرئية. وهي غير دقيقة أيضاً لأسباب متعددة؛ لأنها تستند إلى رواية العليل أيضاً. وهي لا تظهر العلامات الشاذة إلا إذا تأذى ما لا يقل عن ٥٠٪ من الألياف العصبية الحسية. كما يحد التداخل (التراكب) overlap في التوزعات الحسية للجذور المتجاورة وللأعصاب من شدة النقيصة deficit العصبية أيضاً.

١- الأعراض:

تتظاهر الاضطرابات الحسية بواحد أو أكثر من الأعراض التالية، سبق التعرض لها:

- الخدر؛ لتوقف النقل في الألياف الحسية، ومنها بطلان الحس.
- شواشات الحس الأخرى، وتنجم عن خلل في نقل التدفعات العصبية. وقد يكون شواش الحس شديداً، مؤلماً؛ فيعرف بشواش الحس المؤلم dysesthesia.
- الألم، ويدل على فرط استثارة في الألياف المتخصصة بنقل حس الألم.

ينتبه في السيرة المرضية إلى ما هو مشار إليه في الجدول (٣).

ثمة أسباب ونماذج مختلفة للاضطرابات الحسية:

أ- أسباب غير عصبية للأعراض الحسية: يطلق ألم الاعتلال (ألم اعتلال المحور العصبي neuropathic pain) على الألم الناجم عن أذية في أي بقعة من المحور العصبي المتخصص في نقل الدفعات العصبية الحسية وإدراكها: أي من الأعصاب المحيطية حتى القشرة الجدارية المخية. أما الألم الذي ينشأ من النسج الأخرى، فيعرف بالألم نسيجي المنشأ nociceptive pain. وينجم عن تنبيه المستقبلات أو النهايات العصبية الحرة الموجودة في تلك النسج. وترافق ألم الاعتلال العصبي علاماتٌ عصبية شاذة غالباً، كبقع يضطرب الحس فيها، أو زوال المنعكسات، أو ضعف حركي، أو ضمور عضلي، أو تغيرات جلدية اغتذائية، أو اعتلال مفاصل عصبي المنشأ؛ على سبيل المثال.

ب- شواش الحس paresthesia: قد يشعر بشواش حس مؤلم في "الصورة الذهنية" لطرف مبتور. فيعرف بالألم الشبحي phantom limb؛ وبذلك يكون هلاساً مؤلماً. وقد يشعر بشواش الحس في توزع عصب محيطي واحد (اعتلال العصب الأحادي mononeuropathy)؛ أو في توزع جذر شوكي (اعتلال جذر أو جذور radiculopathy)؛ أو في نهايات الأطراف (اعتلال أعصاب متعدد polyneuropathy)؛ أو في البدن تحت مستوى تشريحي ما من الحبل الشوكي، مع اضطراب الحس في الطرفين السفليين أو في الأطراف الأربعة؛ بحسب مكان العلة النخاعية الشوكية (اعتلال النخاع myelopathy)؛ وقد يشعر به في شق الوجه في جانب، وفي الشق المقابل من الجسد (فيعرف ببطلان حس الألم الشقي المتصالب crossed hemianesthesia) بأذية جذع الدماغ؛ و قد يصيب شق الجسد بكامله، كما في علل نصف الكرة المخية القشرية أو تحت القشرية.

قد يكون شواش الحس متقطعاً intermittent، فجائي البدء وقصير الأمد، ويكون قليل التواتر يعاود تلقائياً بانتظام (نوائبياً episodic) أو كثير التواتر، ويعاود بغير انتظام (انتيابياً paroxysmal)، كما يصادف في النوب الجزئية البسيطة simple partial seizures من النموذج الحسي الجسدي somatosensory؛ على سبيل المثال. وتنجم هذه الحالات عن آفة في القشرة الحسية في الفص الجداري من نصف الكرة المخية. وقد يبدأ الشعور بشواش الحس في بقعة من الجسد، ثم يزحف خلال ثوانٍ إلى أجزائه الدانية؛ بحسب

تمثيلها القشري الدماغي (وتدعى بالنوب الجكسونية أو الزحف الجكسوني Jacksonian seizures or Jacksonian march). فيبدأ الاضطراب - على سبيل المثال - في أصابع إحدى اليدين، ثم يمتد في الجانب الموافق من الجسد ليشمل الذراع، فالكتف، فالرِّجل، ومن ثم إلى الوجه.

قد يثير اللمس الخفيف شواش الحس في اعتلالات الأعصاب المحيطية، شأن ما يصادف بملامسة كسوة السرير لساقي العليل العاريتين. كما يشتد ألم الاعتلال عصبي المنشأ neuropathic pain ليلاً. ويثار ألم نقص الارتواء الشرياني المنشأ بالنشاط الجسدي؛ على نمط مغاير للألم وريدي المنشأ الذي يزداد بالوقوف المديد. ويكون ألم المفاصل على أشده صباحاً مع تيبس صباحي morning stiffness. وقد تصحب هذه النماذج من الألم بشواش الحس أيضاً.

قد يحرض ثني الرقبة أو حركة طرف شعوراً بتيار كهربائي يسري في الظهر إلى الفخذين والساقين؛ في التصلب المتعدد multiple sclerosis أو اعتلال النخاع myelopathy الرقبي. وهذه هي علامة لرْميت Lhermitte . وتنجم عن نزع ميالين الحبلين الخلفيين من الحبل الشوكي الرقبي.

ج- الخدر numbness: هو الشعور الغريب الذي ينتاب المرء ببطلان الحس، فيصفه بـ"التلبيد أو التبليط". وقد يطلق بعض المرضى هذه اللفظة خطأ على الخلل الوظيفي في أي قطعة من الجسد: وقد يرافق بطلانَ الحس - أي الخدر - وجودُ فرط استثارة في بعض الألياف العصبية المتبقية، فيشعر بالتوخز أيضاً عند الملامسة numbness with pins and needles. وتجدر الإشارة إلى أن ما كل بطلان للحس "يدركه" العليل؛ فقد يبطل حس الألم في بعض اعتلالات الأعصاب المحيطية (كالجذام على سبيل المثال) أو في تجوف (تكهف) النخاع syringomyelia؛ من دون أن يعرف العليل ذلك، فيؤذي نفسه، أو يحرق أصابعه. وقد تتشوه مفاصله بالرضوض المتكررة (كالمرفق في تجوف النخاع؛ وعنق القدم في السكري؛ والركبة في الإفرنجي)، فتتجدع نهايات أطرافه (كما في الجذام) من دون الشعور بالألم.

د- الحس العميق: أما الاضطرابات الحسية التي تنجم عن بطلان الحس العميق للأوتار والعضل والمفاصل؛ فتتظاهر باضطراب التوازن والمشية. ويتفاقم الاضطراب في الظلمة أو بغمض العينين عند غسل الوجه. وهذا هو اختبار (أو علامة) رومبرغ Romberg sign: وهو تفاقُم اضطراب التوازن بغمض العينين مقارنة بفتحهما، لمقدرة البصر السليم على معاوضة بعض الحس العميق. أما اضطراب الحس العميق في الطرفين العلويين فيؤدي إلى ظهور حركات شبه كنعية pseudoathetoid عند مد الذراعين أمام الجسد.

٢- الفحص السريري:

ثمة ثلاثة نماذج من الاضطرابات الحسية التي قد يكشف الفحص السريري عنها:

أ- الحس السطحي: ويشمل حس الألم والحرارة واللمس الخفيف.

ب- الحس العميق: ويشمل حس الاهتزاز وحس الأوضاع position sense.

ج- الحس القشري cortical sensation: ويتضمن تمييز نقطتين مبتعدتين two-point discrimination؛ والتنبيه المتواقت ثنائي الجانب bilateral simultaneous stimulation (لتحري الانطفاء الحسي sensory extinction = عدم الانتباه الحسي sensory inattention)؛ وحس تمييز الأرقام كتابة على أنملة الإصبع (حس الأخاطيط) graphesthesia؛ وحس معرفة الأشياء لمساً stereognosis.

يترك تحري الاضطرابات الحسية حتى نهاية الفحص السريري؛ لأنه فحص غير دقيق ويستغرق وقتاً طويلاً؛ مما قد يجهد العليل. وهو - عدا ذلك - فحص غير موضوعي؛ لاعتماده الكلي على رواية العليل لما يشعر به أو يفوته، وعلى تعاونه الكامل أيضاً. ويعدل الفحص بحسب الموجودات السريرية الأخرى المرافقة، كزوال المنعكسات، والضعف الحركي، والضمور العضلي، والتغيرات الاغتذائية، وعلامة بابنسكي. إذ يستدل منها على مقر الأذية العصبية في الجملة العصبية المحيطية أو المركزية. وتقييم الموجودات بحسب شدة الاضطراب، وعتبة التنبيه، وصحة الإحساس بما يشعر به، وحس موضعه. ويقارن الحس بين الأجزاء الدانية والقاصية من الطرف ذاته، وبين القطعتين المتقابلتين من جانبي الجسد.

قد تكون شكاية العليل اضطراباً حسياً - ولاسيما الألم أو بطلانه - ارتكاساً وظيفياً تحويلياً functional conversion reaction.

ثالثاً- أنماط شائعة من الاضطرابات الحسية:

تتجه مقاربة الشكاية اضطراباً حسياً - بما فيها الألم - إلى إرجاعها إلى أحد المصادر التالية:

١- الجملة العصبية المحيطية (الشكل ١- (أ) و (ب)).

٢- الجملة العصبية المركزية (الشكل١ (ج إلى و)).

٣- اضطراب وظيفي.

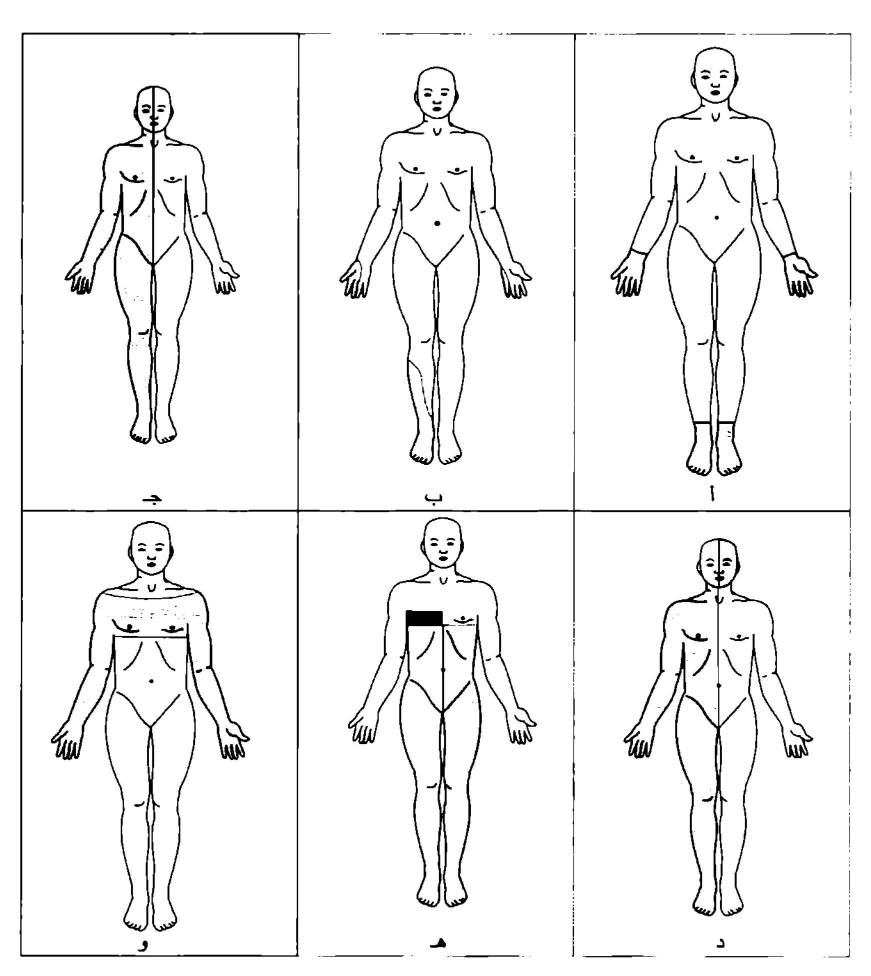
٤- أسباب غير عصبية المنشأ.

١- اعتلالات حسية عصبية المنشأ neuropathic sensory disturbances:

تنجم هذه الاضطرابات عن أذية في الجملة العصبية المحيطية أو المركزية. ولكل منهما نمطها التشريحي المميز؛ وصفاتها الزمنية الخاصة [الشكل (١) والجدولين (٤) و(٥)].

٢- اعتلالات حسية غير عصبية المنشأ non- neurological sensory impairment:

لا يرافق شواش الحس - المؤلم منه أو غير المؤلم - ألم المفاصل أو العضل أو الجلد أو النسيج تحت الجلدي أو الأحشاء، أو الألم المحول referred pain. ولا يشبه توزع الألم



الشكل (١) بعض أنماط الاضطرابات الحسية

(أ) نمط الجورب والقفاز stocking and glove، يشمل النواحي القاصية من الأطراف. يشاهد هذا النموذج في اعتلال الأعصاب المحيطية من النموذج المتناظر المعتمد على الطول symmetric length-dependent neuropathy.

(ب) اعتلال أحادي العصب المتعدد mononeuritis multiplex الذي يصيب عدة أعصاب محيطية متعددة في آن واحد أو تباعاً.

(ج) إصابة شق الجسد والرأس. يشاهد في أذية المهاد أو سبل الألياف الحسية في المحفظة الباطنة internal capsule .

(د) إصابة شق الوجه والجانب المقابل من الجسد، المعروف بالنمط المتصالب crossed pattern ، المشاهد في أذيات جذع الدماغ التي تصيب الألياف الحسية للزوج القحفي الخامس (قبل تصالبها) مع الألياف الحسية من الجسد الصاعدة والتي سبق أن تصالبت.

(هـ) متلازمة براون سيكوارد Brown-Sequard التي تنجم عن قطع عرضاني لنصف الحبل الشوكي، وتتأذى به الألياف الغليظة الصاعدة في الحبل الخلفي قبل التصالب، مع الألياف الدقيقة الصاعدة في السبيل الشوكي المهادي والتي سبق أن تصالبت.

(و) توزع دثار الكتفين المعلق suspended cape distribution الذي ينجم عن آفة مركزية في الحبل الشوكي تقطع الألياف الدقيقة التي تتصالب أمام القناة المركزية ضمن الحبل الشوكي، من دون أن تتأذى الألياف الحسية الصاعدة في الحبل الخلفي (التي تتصالب في أسفل جذع الدماغ)، والألياف الشوكية المهادية الصاعدة من مستوى تشريحي ذيلي الاتجاه (سبق تصالبها في الحبل الشوكي).

النمط	النموذج السريري	الأسباب
بؤري focal في رقعة واحدة	• اعتلال أحادي العصب mononeuropathy • اعتلال جذور radiculopathy	• انضغاط (انظر اللوح ٥)؛ نقص ارتواء؛ رض''''؛ ألم العصب ثلاثي التوائم. • داء قرصي؛ نابتة عظمية osteophyte ؛ ورم؛ ألم العصب الهربسي herpetic neuralgia (حسي) في الطورين: الحاد وتلو العقبولة.
متعدد البؤر multifocal	• اعتلال ضفيرة plexopathy • اعتلال أحادي العصب متعدد mononeuropathy multiplex • اعتلال جذور متعدد المستويات multilevel radiculopathy	• رض؛ تنشؤ؛ مناعي الإمراض . • السكري؛ التهاب الأوعية vasculitis؛ ابيضاض الدم، اللمفوما؛ الجذام. • السرطان.
قاصٍ متناظر symmetric distal	• اعتلال العقد/العصبونات الحسية • اعتلال الألياف العصبية الدقيقة small fiber neuropathy • اعتلال الألياف العصبية الغليظة large fiber neuropathy	• متعلق بالأباعد الورمية paraneoplastic؛ متلازمة جوغرن Sjögren • السكري؛ كحولي/غذائي؛ نشواني amyloid ؛ الأيدز AIDS (والأدوية المضادة للفيروسات). • اعتلال العصبونات الحسية (انظر أعلاه). • مزيل للميالين: النموذج الحسي لمتلازمة غيلان باريه. • خمجي: التابس tabes dorsalis. • سمي: الأدوية السرطانية؛ الـ pyridoxine.

الجدول (٤) نماذج من الاضطرابات الحسية من الجملة العصبية المحيطية

الموقع	الأمد	السبب
القشرة الدماغية cortical	عابر	• الشقيقة؛ نوب صرعية؛ نوب نقص تروية عابرة. مستمر • سكتة بانسداد وعاء كبير large vessel stroke؛ ورم نقيلي؛ ورم سحائي.
تحت القشرة subcortical (المهاد أو الذراع الخلفية للمحفظة الباطنة)	مستمر	• نشبة فجوية lacunar؛ التصلب المتعدد؛ ورم كوكبي astrocytic tumor .
جذع الدماغ	مستمر	• نشبة؛ التصلب المتعدد؛ ورم.
الحبل الشوكي	مستمر	• التصلب المتعدد؛ رض، ورم نقيلي؛ تجوف (تكهف) النخاع syringomyelia.

الجدول (٥) أسباب شائعة للخدر من الجملة العصبية المركزية.

من هذه النسج نظيره من النسيج العصبي باستثناء الألم المحول الذي يشعر به في القطّاع الجلدي dermatome (أو العضلي myotome أو الصقلي sclerotome) الموافق للتعصيب الجذري للنسيج المؤوف (الحشوي غالباً أو الصقلي أحياناً. وقد يكشف الفحص السريري وجود بقعة مؤلمة موضعياً (بعيدة عن العضو المؤوف) بالجس العميق أو بالتحريك (يدوياً) المنفعل manipulation، فيعزى سبب الألم خطأ إليها.

٣- الخدر الوظيفي والخدر غير المعلل functional or unexplained numbness:

قد يكشف الفحص السريري تبايناً بين نمط الأعراض الحسية من جهة، وبين المبادئ التشريحية والفيزيولوجية من جهة أخرى، مما قد يوجه نحو تشخيص "خدر وظيفي أو غير عضوي المنشأ"، أو أنه نفساني المنشأ: هستيري (= تحويلي conversion) أو تمارض malingering. وتتصف الحالات غير العضوية بدلالة واحدة أو أكثر مما يلي:

- تغير فجائي شديد في الحس بين بقعة فاقدة للحس تماماً، وأخرى مجاورة لها، سوية تماماً، ودون تدرج ثمة. فتشريحياً هناك رقعة صغيرة من التراكب الحسي (تعرف بالمنطقة الحدودية border zone) ينقص الحس فيها ولا يغيب، تفصل بين فقدان الحس كلياً؛ وبين الصحيح كلياً.
- قد يرافق فقدان الحس الشقي غير العضوي: نقص الشم، والبصر والسمع في الشق ذاته.
- في حال نقص حس الأوضاع: يتعذر إدراك التغيرات الخفيفة في حس أوضاع المفاصل الصغيرة لليد أو للقدم، مع سلامة حس الأوضاع في المفاصل الدانية (في أرساغ القدمين أو اليدين أو الركبتين أو الوركين)؛ على نمط مغاير لما يشاهد في الحالات غير عضوية المنشأ.
- الادعاء بفقدان حسي شديد من دون وجود علامات لأذية جسدية مرافقة. إذ يسبب فقد حس الألم جروحاً أو كدمات أو حروقاً، تبقى جلية لأيام.
- نقص حس الاهتزاز في نصف العظم الجبهي مع سلامته في النصف الآخر، في الحالات الوظيفية.

ويجب التنويه أنه يجب إقامة تشخيص الارتكاس التحويلي conversion reaction (المعروف بالهستيريا أيضاً (أو التمارض: استناداً إلى معايير تشخيصية معتمدة، لا إلى غياب العلامات الفيزيائية التي تساند التشخيص. فقد يتأخر ظهور العلامات المرضية في المراحل الباكرة من التصلب المتعدد، وفي ارتشاح الجذور بخلايا ورمية، أو بالتهابها في داء المنطقة، على سبيل المثال: حين تكون الشكاية أعراضاً حسية أو ألماً يسبق ظهور العلامات.

٤- الآلام الجسدية المعممة generalized pains:

يراجع كثير من المرضى أطباء الأعصاب للشكاية أوجاعاً عضلية صقلية معممة؛ ظناً منهم بأنهم يعانون "التهاب أعصاب". يطلق الألم المعمم على الألم في منطقتين أو أكثر من الجسد. وهو - في الغالب - من منشأ غير عصبي (الجدول ٦).

٥- الشكاوى الحسية المتعددة التوهمية:

وهي شكاوى كثيرة، تشمل أعراضاً جسدية في اختصاصات مختلفة، تتجلى كلها في آن واحد، أو يلحق بعضها بعضها الآخر. فيشكو العليل آلاماً مبهمة وضعفاً معماً وتعباً وأعراضاً غامضة مختلفة: عصبية وهضمية وقلبية. ولا يكشف الفحص السريري ولا الاستقصاءات المتعددة عن وجود علة عضوية مسببة. فهي توهمات delusions غير واقعية مزمنة، تشغل بال العليل، وتعكر صفو حياته. ويفاقم البحث الحثيث والدؤوب عن سبب عضوي للشكايات المتعددة من كثير من الأطباء؛ قناعة العليل الراسخة بأنه مصاب بداء خفي خطر، أخفق الطب والأطباء في اكتشافه. فينفق الكثير من المال والجهد في مراجعة الأطباء دون اقتناع. تنجم هذه الحالات عن عدة أسباب، هي في غالبها نفسانية المنشأ، ولا مجال للخوض فيها. يصادف تعدد الشكاوى في الحالات التالية:

أ- وجود حالة أو حالات عضوية؛ حقاً.

ب- الكآبة الشديدة major depression.

ج- القلق anxiety.

د- اضطراب تحويلي conversion disorder (الهستيريا الحادة).

هـ- اضطراب الجسدنة somatization disorder (الهستيريا المزمنة).

و- الفصام schizophrenia مع توهمات.

٦- متلازمات ألم متفرقة:

أ- متلازمة الألم الناحي المعقد complex regional pain syndrome (CRPS): كانت تعرف سابقاً بالحثل الودي الانعكاسي reflex sympathetic dystrophy (RSD). وتشمل ما كان يطلق عليه ضمور سودك Sudeck's atrophy ومتلازمة الكتف واليد shoulder- hand syndrome والحُراق causalgia. وتنجم إما عن أذية صريحة لعصب محيطي، فتعرف حينئذ بمتلازمة الألم الناحي المعقد نموذج I؛ وإما عن رض طفيف أو شديد في الطرف (لا يشمل العصب بالضرورة)، فيطلق

١- أدواء عضوية:

أ- أدواء العظم:

(١)- تلين العظام.

(٢)- نقائل ورمية؛ خمج متعدد البؤر؛ ورم نقوي متعدد.

ب- أدواء مفصلية:

(١)- اعتلال مفاصل: اعتلال المفاصل والعظم التنكسي المعمم generalized osteoarthrosis؛ التهاب الفقار المقسط ankylosing spondylitis.

(٢)- رخاوة المفاصل وفرط الحراك joint laxity and hypermobility.

ج- التهاب العروق:

(١)- التهاب الشريان العقد polyarteritis nodosa.

(٢)- في سياق أدواء المعقد المناعي immune complex disease.

د- أدواء المعقد المناعي (وقد تترسب في جدران الأوعية الدموية؛ مما قد يثير فيها ارتكاساً التهابياً):

(١)- أدواء المناعة الذاتية (كالذئبة الحمامية الجهازية؛ التهاب مفاصل رثواني؛ متلازمة جوكرن؛ والتصلب الجهازي مطرد السير؛ داء النسيج الضام المختلط) والتهاب الشرايين العقد.

(٢)- التهاب الكبيبات الكلوية (المناعي) glomerulonephritis.

(٣)- أدواء خمجية:

(أ)- جرثومية: التهاب الشغاف الخمجي infective، أخماج منتشرة بالعقديات والعنقوديات والمكورات السحائية والمكورات البنية؛ داء لايم؛ الإفرنجي؛ الجذام

(ب)- فيروسية: التهاب الكبد B؛ عدوى بفيروس مضخم الخلايا cytomegalovirus infection ؛ كثرة وحيدات النوى الخمجي (العدوائي) infectious mononucleosis.

(ج)- طفيلية parasites: الملاريا؛ داء المقوسات toxoplasma؛ داء المثقبيات trypanosomiasis.

٢- علاجي المنشأ iatrogenic :

أ- مثبطات ACE.

ب - الستاتينات statins.

٣- نفساني المنشأ:

أ- اضطراب تحويلي conversion disorder.

ب- اضطراب جسدي الشكل/ جسدنة somatoform/somatization disorder.

ج- الكآبة.

د- التمارض.

٤- أسباب أخرى غامضة الإمراض:

أ- الألم الليفي العضلي fibromyalgia.

ب- الآلام العضلية الرثوية المتعددة polymyalgia rheumatica.

ج- متلازمة الألم العضلي اللفائفي myofascial pain syndrome.

د- متلازمة التعب المزمن chronic fatigue syndrome.

الجدول (٦) بعض أسباب ألم الجسد المعمم.

عليها متلازمة الألم الناحي المعقد، نموذج II. تتصف هذه المتلازمة بالأمور المبينة في الجدول (٧).

وتتفاقم الحالة ما لم تعالج، فتمتد في الطرف، أو تشمل الناحية المماثلة من الطرف المقابل. ويؤدي قلة استعمال الطرف إلى تليف المفاصل، وضمور العضل، والتقفع contracture، وتخلخل العظام. ومما يوجه نحو تشخيص هذه المتلازمة التصوير الحراري thermography (انخفاض إشعاع الحرارة من الطرف لنقص ترويته)، والتصوير الشعاعي فتنقص كثافة العظام لنقص تمعدنها، وشذوذ في ومضان العظام bone scan. ويؤكد التشخيص بزوال الأعراض

● ألم حارق (حُراق causalgia)، تلقائي أو مثار، في الناحية القاصية من الطرف (اليد أو القدم)، ويتفاقم بحركة الطرف، فيحميه العليل، ويحرص على إبقاء طرفه ساكناً من دون حركة. ● فرط الإحساسات المؤلم hyperesthesia (لكل أنماط الحس: بالتنبيه المؤلم وغير المؤلم) ووجع التماس allodynia (لما هو غير مؤلم في حال الصحة)، فيحميه المريض من التماس. ● اضطرابات ودية (اغتذائية nutritional changes): وذمة؛ فرط تعرق؛ برودة الطرف؛ رقة الجلد ولمعانه؛ هشاشة الأظفار وتكسرها؛ نقص الشعر في الطرف؛ تخلخل العظام.
الجدول (٧) المظاهر السريرية للألم الناحي المعقد.

لعدة أسابيع بإحصار العصب nerve block؛ قبل معاودتها. وتعالج هذه الحالات بخزع الودي sympathectomy. أما الحالات المتقدمة؛ فلا تستجيب لهذه المعالجات؛ مما يستدعي تداخلات جراحية عصبية لتخفيف الألم، كتنبيه العمود الظهري من الحبل الشوكي dorsal root stimulation، على سبيل المثال؛ أو لزرع مضخة مورفين؛ أو لإعطاء المخدرات الفموية.

يجب أن يفكر في هذا التشخيص في حالات الألم غير المعلل. كما يجب التشجيع على تحريك الطرف في المراحل الباكرة من المرض، ومعالجته المعالجة المناسبة للحؤول دون تفاقمه، ولتلافي التأثرات النفسانية للألم الشديد المزمن (القلق والكآبة)، ومراجعة كثير من الأطباء من اختصاصات مختلفة قبل وضع التشخيص الصحيح.

ب- داء المنطقة Zona: ينجم عن فيروس الهربس النطاقي herpes zoster الذي يسبب الحماقَ chicken pox في الأطفال، وداء المنطقة في الراشدين الذين كانوا قد أصيبوا بالحماق من قبل بسبب استنشاط reactivation الفيروس اللاطئ latent في عقد الجذور الخلفية في الناحية الظهرية أو القطنية للحبل الشوكي. فيظهر طفح حويصلي يعرف بين العامة بـ"زنار النار" shingles. وتزداد فرص الإصابة بداء المنطقة بتقدم العمر وفي المثبطين مناعياً.

تبدأ الأعراض بحكة أو نمل أو ألم؛ بتوزع جذري قبل ظهور الطفح. ويستمر الألم والطفح مدة ٢-٤ أسابيع. ويطلق مصطلح الألم تلو العقبولة postherpetic neuralgia إذا استمر الألم لأكثر من شهر بعد ظهور الطفح. وقد يستمر الألم عدة أشهر. وتشمل معالجة داء المنطقة مضادات الفيروسات (acyclovir, valacyclovir, famciclovir) وتدبير الألم تلو العقبولة (بالأدوية ذات الفعل الأفيوني opioids؛ وبعض مضادات الكآبة ثلاثية الحلقة tricyclics، وبعض مضادات الاختلاج كـ gabapentin أو pregabalin على سبيل المثال).

ج- احمرار الأطراف المؤلم erythromelalgia: وهي حالات نادرة، غامضة السبب، يعتقد أنها ناجمة عن أذية الأوعية الدقيقة. تتظاهر بألم شديد لا يطاق في جلد أصابع القدمين غالباً (أو في إحداهما أحياناً)، يمتد إلى صدر القدمين. ويرافقه احمرار الجلد وسخونته. وقد يبدو الجلد عيانياً وكأنه قد أصيب بحرق شمسي. وتؤدي الأعراض الخفيفة إلى اضطراب المشية والوقوف والعمل. وقد يضطرب النوم أيضاً. وقد تكون الحالة من الشدة لدرجة تسبب إعاقة حركية. قد تتأذى أماكن أخرى من الجسد، فتصاب الساقان والذراعان والأذنان والأنف.

يثار الألم أو يتفاقم بارتفاع حرارة الجو، ويخف أو يزول مؤقتاً بغسل القدمين بالماء البارد. ومن هنا سُمّي داء رينو المقلوب. ولكن يجب التنويه أن وضع القدمين في الماء المثلج على مدار الساعة قد يفضي إلى أذية لا عكوسة، فيتعطّن الجلد maceration، وتصاب أصابع القدم بالغنغرينة؛ مما يفضي إلى بترها. لذلك يوصى المرضى باستعمال المروحة الكهربائية عوضاً عن الثلج لتبريد الطرف.

لا تظهر بالفحص السريري علامات عصبية شاذة إلا حين يرافقها اعتلال أعصاب محيطية أحياناً. ويبقى النبض الشرياني المحيطي سوياً.

لا تعرف أسباب معظم حالات احمرار الأطراف المؤلم (احمرار الأطراف المؤلم الأولي)؛ وبعضها ينجم عن أدواء أخرى (احمرار الأطراف المؤلم التلوي)؛ ولاسيما أدواء النقي التكاثرية myeloproliferative disease (التي ترافقها كثرة الصفيحات، وتستجيب للعلاج بالأسبرين)؛ والأدواء المناعية (التي تعالج بالستيروئيدات)؛ وحاصرات الكلسيوم وبعض موسعات الأوعية؛ واعتلال الألياف العصبية الدقيقة. وقد تستجيب الحالات الأولية لمضادات الكآبة ثلاثية الحلقة ولجرعات كبيرة من المغنيزيوم، وهو مناهض طبيعي لقنوات الكلسيوم.

د- متلازمة تململ الساقين restless leg syndrome: هي شعور غريب بغيض مُلحّ لا يقاوم لتحريك الساقين على نحو متواصل. وقد يصفه العليل بأنه "دبيب" أو "شد" أو"سحب"، لا يصل إلى درجة الألم. ولا يرافقه إحساس حارق ولا نمل؛ شأن ما يشاهد في اعتلالات الأعصاب. يثار هذا الإحساس أو يتفاقم عند الخلود للراحة؛ ولاسيما ليلاً. وتخف حدته مؤقتاً بتحريك الساقين على نحو متواصل أو بالمشي؛ مما يحول دون النوم الهنيء. وهذه الحالات شائعة في الغرب؛ إذ إنها تصيب ١٠٪ من الناس من كل الأعمار؛ بدرجات متفاوتة الشدة. وبالإزمان قد يصاب الطرفان العلويان. ولا يتأثر الوجه ولا الجذع.

لا يعرف الإمراض في هذه المتلازمة. فقد تكون أسرية في بعض الحالات؛ وتلوية في بعضها الآخر. إذ قد تظهر في النساء للمرة الأولى في أثناء الحمل. وقد تشاهد في حالات فقر الدم، ونقص حديد المصل، والمرحلة الانتهائية للقصور الكلوي المعالج بالديال (الديلزة) dialysis، واعتلال الأعصاب المحيطية، وخلل الانتباه attention deficit.

تؤدي مقاومة ذلك الشعور المزعج إلى تفاقمه. وقد يفيد - إضافة إلى الحركات الفاعلة - التدليك والتمديد، وإعطاء بعض الأدوية كذات الفعل الدوباميني dopaminergic agents، والمهدئات، ومضادات الاختلاج، والمسكنات.

هـ- اللاجلوسية (تعذر الجلوس) akathisia: تشبه متلازمة تململ الساقين؛ لكنها تشمل الجسد بكامله، ولا نظم يوماوياً circadian rhythm لها، ولا يرتاح العليل بالحركة. وقد يشاهد فيها حركة هزهزة الجسد rocking بكامله. وتنجم عن تعاطي مناهضات الدوبامين dopamine antagonists، وتستجيب للأدوية المضادة للفعل الكولينرجي anticholinergic.

الضعف العصبي العضلي

عيسى لابقة

مقدمة في الضعف عامة:

الضعف من الشكاوي الشائعة قد يعني بها المرضى أموراً مختلفة. وعلى الطبيب أن يتحقق من المقصد. فعليه أن:

- يحدد - أولاً- ما يعنيه المريض بالضعف. فقد يطلق بعض المرضى "الضعف" على "التوعك" (أو الدعث) malaise؛ وهو الشعور بفتور الهمة والتكاسل لحمى أو مرض. وقد يراد بها "التعب"؛ لوصف نَهَك القوى تلو القيام بعمل مضنٍ يستنفد الجهد. ومنهم ما يطلق "الضعف" على أي اضطراب حسي أو حركي في الأطراف. أما في طب الأعصاب فيراد به نقص القوة force، وهو تعذر الإتيان بتقلص عضلي إرادي مؤثر.

- ومن ثم؛ على الطبيب أن يفرق بين الضعف الحقيقي عصبي المنشأ وبين نظيره الظاهري. فقد ينجم الضعف الظاهري عن ألم يتفاقم بالحركة؛ مما يحول دون الإتيان بها؛ أو قد يكون لضمور خفيف في بعض العضلات من قلة الاستعمال disuse atrophy؛ ومن المرضى من لا يرغب في بذل أقصى جهده في أثناء الفحص.

- وأخيراً، على الفاحص أن يحدد نمط الضعف، وتوزعه، وشدة العجز الوظيفي الناجم، والمظاهر الأخرى المرافقة.

ينجم الضعف عن أذية أي قطعة من الجملة المحركة motor system ذات الأجزاء المتعددة. ويتشارك الضعف مع مظاهر سريرية أخرى مميزة. تضم الجملة المحركة الأجزاء التالية:

١- العصبونات المحركة العلوية upper motor neurons ومحواراتها axons: وتعرف بالسبيل القشري الشوكي corticospinal tract؛ أو بالسبيل الهرمي pyramidal tract. تبدأ معظم الألياف المحركة من عصبونات كبيرة في الشريط المحرك motor strip من القشرة المخية cerebral cortex أمام شق رولاندو Rolando's fissure. تدعى العصبونات الكبيرة خلايا بتز Betz. وهي هرمية الشكل، ومنها جاءت التسمية "السبيل الهرمي". وتتابع الألياف نزولها في الإكليل المتشعع corona radiata، لتتجمع في المحفظة الباطنة internal capsule. ثم تتابع مسيرها في السويقة المخية cerebral peduncle إلى جذع الدماغ، حيث يتشابك synapses بعضها مع نوى الأزواج القحفية، في حين يتابع بعضها الآخر نزوله إلى البصلة medulla حيث يتصالب أكثرها مع السبيل القشري الشوكي النازل في الجانب المقابل؛ ليتشكل الهرمان pyramids. ومن ثم تتابع الألياف نزولها في العمود الجانبي lateral column من الحبل الشوكي spinal cord؛ لتتشابك مع العصبونات المحركة السفلية في القرون الأمامية anterior horns في مستويات تشريحية قِطَعية segmental مختلفة. وينتهي الحبلان الشوكيان الجانبيان بالمخروط النخاعي (أو الانتهائي) conus medullaris/ terminalis على مستوى الفقرة القطنية الأولى أو الثانية.

تؤدي علة محدودة تصيب ألياف العصبونات المحركة العلوية إلى اضطرابات خاصة مميزة لا تتبدل بتغير مقر الآفة. ويستدل على المكان التشريحي للإصابة من التوزع السريري للنقيصة الحركية motor deficit الناجمة؛ ومما قد يرافقها من علامات عصبية شاذة أخرى ناجمة عن تأذي البنى التشريحية المجاورة. ويطلق على هذه العلامات الإضافية - والتي يستدل منها على مقر الآفة المسببة - مصطلح "علامات التجاور" neighborhood sign.

٢- العصبونات المحركة السفلية lower motor neurons: تقع في تجمعات (تعرف بنوى الأعصاب المحيطية peripheral nerves nuclei) في جذع الدماغ وفي القرون الأمامية للحبل الشوكي. تنتقل التدفعات impulses العصبية من العصبونات المحركة السفلية عبر الجذور الأمامية أو المحركة /anterior motor roots (بما فيها ذيل الفرس cauda equina في العمود الفقاري القطني)، فالضفائر plexuses، فالأعصاب المحيطية؛ لتصل إلى النهايات العصبية في الموصل العصبي العضلي.

أما المظاهر السريرية التي تنجم عن أذية العصبونات المحركة السفلية؛ فتعتمد على الجزء المؤوف، أي في النوى أو الضفائر أو الجذور المحركة؛ أو في عصب محيطي واحد mononeuropathy أو أكثر multiple mononeuropathies؛ أو اعتلال متعدد في الأعصاب المحيطية polyneuropathy، كما سيرد لاحقاً. وهذا نمط مغاير لما يشاهد في أذية الأجزاء المختلفة من العصبونات المحركة العلوية، حيث لا تتبدل المظاهر الأساسية بتغير القطعة المؤوفة، كما سبق ذكره.

٣- النهايات العصبية nerve terminals: يُصنَع الأستيل كولين acetylcholine في النهايات العصبية، ويخزن هناك. وعندما تصلها التدفعات العصبية في المحوارات axons؛ يُطلق الأستيل كولين عبر المشابك synapses إلى مستقبلات

receptors خاصة في الغشاء العضلي من المَوصل junction العصبي العضلي.

٤- **العضل:** يثير تنبه مستقبلات الأستيل كولين على الجانب العضلي من الموصل العصبي العضلي؛ زيادةً عابرة في نفوذية إيونات ions الصوديوم والبوتاسيوم؛ مما يؤدي إلى زوال استقطاب depolarization الأغشية العضلية. ومن ثم تثار سلسلة طويلة من التفاعلات ضمن الألياف العضلية تفضي في نهاية المطاف إلى تقلص إرادي.

أولاً- التقييم السريري:

بعد التحقق مما يعنيه العليل من شكوى الضعف؛ يُستفسر عن نمط البدء؛ وتطوره نحو التردي أو التحسن؛ وما قد يثيره أو يخفف من حدته أو يفاقمه. وينتبه إلى توزع الضعف، وشدته، وأثره الوظيفي في حياة المريض اليومية، وإلى وجود أعراض أخرى مرافقة كالمعص cramp واضطرابات الحس، على سبيل المثال.

١- التعب fatigue والتَّعوبية fatigability والوهن نفساني المنشأ neurasthenia:

يشكو الأصحاء أو المصابون بضعف من منشأ عصبي عضلي؛ شعوراً مزعجاً بألم عضلي خفيف بعد بذل جهد بدني قد يضطرهم إلى التوقف عنه. أما التَّعوبية فهي ظاهرة مرضية تطلق على تزايد الضعف في أثناء القيام بحركة ما من دون الشعور بالألم. وعلى نحو عام؛ تكون القوة في هؤلاء المرضى أفضل عند الاستيقاظ من النوم (أي بعد الراحة) منها في نهاية النهار. وتعني ضمناً وجود علة ما في الموصل العصبي العضلي، وتعرف بالوهن العضلي myasthenia أيضاً. أما التعب نفساني المنشأ؛ فهو حالة مشابهة ظاهرياً، ولكن التعب يكون فيها أشد عند الاستيقاظ من النوم غالباً، أو أنه قد يظهر بعد البدء بالجهد مباشرة.

٢- المظاهر السريرية للضعف وتوزعه:

ويستدل عليها من نمط توزع الضعف والأعراض الناجمة:

أ- **ضعف الوركين** (العضل الداني لزنار الحوض proximal muscles of the hip girdle): يجد العليل صعوبة في النهوض من وضعتي الجلوس والقرفصاء، وفي صعود السلالم أيضاً. فيضطر إلى الاستعانة بذراعيه للتمسك بشيء ثابت وجذب جسمه إلى فوق. ومنهم من يدفع بركبتيه نحو الخلف لبسط الساقين على الفخذين، وهذه هي حركة "تسلق الساقين". ويتمايل العليل في مشيته التي يطلق عليها مصطلح "المشية المتهادية waddling gait".

ب- **ضعف الكاحلين:** وتصاب مثنيات الكاحل؛ مما يؤدي إلى سقوط القدم foot drop. ويكثر التعثر، إما لالتواء أحد الكاحلين؛ وإما لاصطدام صدر القدم (مقدمها) forefoot بما قد يبرز فوق الأرض. ويتعذر على المريض المشي على مقدم القدم لضعف العضل الخلفي للساق (مثنيات الكاحل)، أو المشي على العقب لضعف العضل الأمامي للساق.

ج- **ضعف عضل الكتفين:** يجد العليل صعوبة في أداء كل ما يتطلب رفع اليدين إلى فوق الرأس لأداء عمل ما، كتصفيف الشعر على سبيل المثال. كما يؤدي الضعف إلى انزياح لوح الكتف نحو الأمام والجانب. ويرافق هذا الانزياح كب معاوض في الطرف العلوي عند تدليه بجانب الجسم، فتنفتل راحة اليد نحو الخلف.

د- **ضعف عضل اليدين:** يجد العليل صعوبة في حمل الأشياء، وفي الكتابة، والأكل، وأداء كل ما يتطلب حركة فتل الساعد (أي الكب والاستلقاء)، شأن الحال حين فك أغطية القناني، أو المصابيح الكهربائية أو نزع البراغي؛ على سبيل المثال.

هـ- **ضعف عضل الأصابع:** يتعذر أداء الحركات الدقيقة التي تستوجب استعمال الأصابع بمهارة، كما يحدث حين فك أزرار القميص وتزريرها، أو عند استعمال الزمّام (السحّاب).

و- **ضعف عضل الرقبة:** يجد العليل صعوبة برفع الرأس عن الوسادة وهو بوضعة الاستلقاء؛ لضعف مثنيات الرأس. وقد يضعف العضل الخلفي للعنق نادراً، فيتدلى الرأس نحو الأمام؛ مما يضطر العليل أن يسند ذقنه بأصابعه، لإبقاء وجهه في وضعة متعادلة neutral position.

ز- **ضعف عضل القحف:** يؤدي ضعف عضل الوجه (المعصب من الزوج السابع القحفي) إلى تعذر مص الشراب بالمصص straw، والتصفير، والنفخ. ويستدل من صعوبة المضغ أو في إطباق الفم على وجود ضعف في العضلتين الماضغتين والعضلتين الصدغيتين والجناحيات (وهي معصبة من الزوج الخامس القحفي).

يدل عسر التلفظ articulation، وتعذر إزالة بقايا الطعام من بين الأسنان أو من حولها باللسان؛ على ضعف عضل اللسان (المعصبة من الزوج الثاني عشر القحفي). كما يفضي ضعف العضل الخارجي للعينين (معصبة من الأزواج القحفية الثالث والرابع والسادس) إلى غشاوة البصر والشفع.

ح- **القصور التنفسي:** يشاهد ضعف عضل الحجاب الحاجز والعضل بين الأضلاع في مراحل متقدمة من الأدواء العصبية العضلية، ويؤدي إلى ظهور النمط البطني للتنفس، ومهدداً الحياة بالخطر. وقد يكون نادراً العرض الأول في

بعض الأدواء العضلية، شأن الحال في داء بومبيه العضلي في الراشدين (البالغين) adult Pompe's disease.

٣- الفحص السريري:

ينتبه إلى نمط توزع الضعف، وحالة العضل من ضمور أو ضخامة، وإلى منعكسات الشد stretch reflexes، والتغيرات الحسية، ومقوية العضل muscle tone، والوتار (التأتر) العضلي dystonia (الجدول ١).

ثانياً- في أنماط الضعف العضلي:

في الجدول (٢) ملخص لأنماط الضعف المختلفة وللعلامات المرافقة لها.

المظهر	ما يتوجب تحريه
حالة العضل (بالتأمل): الوضعة ضمور العضل [١] التقلصات الحزمية [٢] ضخامة العضل	ينتبه إلى وجود أو غياب ما يلي: ● وضعة الجسم posture والأطراف في أثناء الجلوس والوقوف والمشي؛ وفي أثناء الحركة أو تغير الوضعة. ● ضمور العضل وتوزعه: O العضل الداني أو القاصي أو معمم. O في توزع جذر أو ضفيرة أو عصب. ● هل حدث في مرحلة باكرة من المرض أو متأخرة؟ ● وجودها أو غيابها. ● توزعها: في قطعة واحدة أم أكثر. ● توزعه: معمم في كل الجسم أم موضع في بعض العضلات (كعضل الربلة أو في الدالية).
توزع الضعف	● هل يشمل العضل القاصي أو الداني، أمتناظر هو أم غير متناظر؟ ● إذا كان غير متناظر، فهل هو في توزع تعصيب من عصب واحد، أو أكثر من عصب، أو في توزع ضفيرة؟ ● حالة العضل العيني والبصلي . ● حالة عضل التنفس.
المنعكسات: منعكسات الشد المنعكسات الجلدية	ينتبه إلى حالتها وتناظرها: ● حالتها (من اشتداد؛ أو استواء؛ أو ضعف)، وتناظرها بين الجانبين. ● يتحرى الرمع clonus في حال الاشتداد . ● المنعكسان الأخمصيان. ● المنعكسات الجلدية البطنية: O قد تغيب في البدانة وفي الولودات. O لعدم تناظرها أهمية تفوق غيابها.
المقوية العضلية [٣]	● هل هي سوية، أو مزدادة (الصمل rigidity ، الشناج spasticity)، أو ناقصة hypotonia ؟
الوتار العضلي [٤]	● سرعة ارتخاء عضلة ما تلو تقلصها أو قرعها: O ارتخاء بطيء غير مؤلم في الوتار. O ارتخاء بطيء مؤلم تلو تقلص (أو فرط تقلص) مؤلم في المعص cramp.
اضطراب حسي مرافق	● ينتبه إلى سلامة الحس أو اضطرابه: O في جانب واحد أو في الجانبين. O في توزع جذر حسي أو عصب محيطي أو توزع الجورب والقفاز stocking and glove.

(١) تدعى بالإنكليزية wasting أو atrophy.

(٢) هي تقلصات لا إرادية لحزم من الألياف العضلية (الياف عضلية متجاورة ومعصبة من عصبونة محركة واحدة)، ترى عبر الجلد بشكل تموج rolling (او ترجرج flicker) غير منتظم، خفيف ووجيز.

(٣) المقوية هي مقاومة العضلة للحركة المنفعلة.

(٤) الوتار dystonia: حركة لاإرادية سريعة او بطيئة تثبّت المفاصل في وضعة شاذّة عدة ثوانٍ، ثم ترتخي؛ لتتكرر دون انتظام.

الجدول (١) ما ينتبه له في الفحص السريري في حالات الضعف العضلي.

مستوى الآفة	نموذج الضعف	توزع الضعف	مقوية العضل	ضمور العضل	المنعكسات	الحس
السبيل القشري الشوكي cortico spinal tract	خزل / شلل الحركة الإرادية، مع: • بقاء الحركات اللاإرادية (كمنعكسات الشد على سبيل المثال).	• تتأذى مجموعات واسعة من العضل: - شلل طرف: monoplegia - شلل في طرفين علويين أو في طرفين سفليين: diplegia - شلل الطرفين السفليين paraplegia - فالج :hemiplegia شلل في شق من الجسم، يشمل الوجه أو لا يشمله. - شلل رباعي (في الأطراف الأربعة): quadrolpegia • الخزل انتقائي في إصابة شق، غالباً: - طرف علوي > سفلي. - قاص (للحركة الدقيقة) > دانٍ - الباسطات > المثنيات في الطرف العلوي). - المثنيات> الباسطات (في الطرف السفلي) - المبعدات >المقربات (في الطرفين).	• رخو في المرحلة الحادة (الصدمة العصبونية). • ثم يظهر تشنج (من نموذج الموسى الكباسة)، في العضل المعاكس للعضل الضعيف.	• خفيف ومتأخر: بسبب طول مدة الإصابة وعدم الاستعمال..	فرط نشاط منعكسات الشد بعد زوال الصدمة العصبونية - يصبح المنعكس الأخمصي بالانبساط - تزول المنعكسات الجلدي البطنية	• سوي في الإصابات الحركية الصرفة.
• خلايا القرن الأمامي	خزل أو شلل رخو لعضلات بعينها، فتتأذى كل أنماط الحركة: بما في ذلك الانعكاسية.	• انتقالي في مجموعات محددة (في توزع جذري عضلي) • متفاوت في الشدة والتوزع دانٍ و/ أو قاصٍ	• ناقصة (رخاوة).	• شديد وباكر. • تقلصات حزمية باكرة.	• تزول أو تضعف في توزع الجذور المؤوفة.	• سوي
• عصب محيطي (اعتلال الأعصاب المحيطية).	• خزل أو شلل عضلي	• العضل القاصي (في القدمين واليدين غالباً)؛ وقد ينتشر نحو القطع الدانية.	• ناقصة (رخاوة).	• خفيف إلى شديد وباكر.	• تزول أو تضعف.	• توزع الجورب أو الجورب والقفاز في اعتلال الأعصاب الحسية أو المختلطة
• الوصل العصبي العضلي	• تعوبية fatigablity	• العضل الخارجي للعينين، أو العضل البصلي أو معمم.	• سوية.	• خفيف جداً ومتأخر.	• سوية	• سليم
• العضل	• ضعف عضلي.	• عضل دانٍ.	• سوية أو وتاري myotonia.	• متأخر مع حدوث تشوهات صقلية.	• سوية بادئ الأمر ، ثم تزول.	• سوية

الجدول (٢) أنماط الضعف المختلفة وما يرافقها من العلامات ذات الصلة

ثالثاً- تعريف بالأدواء المختلفة المسببة للضعف:

قد يكون الضعف متناظراً أو غير متناظر؛ معمماً أو موضعاً؛ في بقعة واحدة أو أكثر:

١- ينجم الضعف في مجموعات عضلية محددة في طرف واحد عن: أذية جذر عصبي عند مخرجه من العمود الفقاري؛ أو عن تأذي الضفيرة العضدية أو القطنية في جذر الطرف؛ أو عن علة تصيب عصباً محيطياً واحداً.

يرافق الآفات الجذرية ألم في العنق أو في الظهر غالباً. في حين يؤدي انضغاط عصب واحد إلى خدر numbness أو توخز tingling (pins and needles) في الطرف الموافق.

٢- تسبب آفة دماغية ضعفاً في شق الجسم، ويشمل الوجه أيضاً. في حين ينجم الضعف الشقي الذي لا يشمل عضل الرأس، عن أذية في الحبل الشوكي غالباً. ومتى كان البدء حاداً، دعيت الحالة "النَّشبة stroke"، التي تعني ضمناً أنها وعائية المنشأ.

٣- أما الضعف المعمم فهو قليل المصادفة، وينجم عن علل عصبية عضلية. ويكون غير مؤلم ومتناظراً غالباً؛ وذا بدء مخاتل. لذلك قد لا يأبه المريض له في المراحل الباكرة من سير الداء.

١- اعتلالات العضل myopathies:

يطلق مصطلح اعتلالات العضل على جميع الأدواء العضلية. وتشمل:

أ- اعتلالات العضل الالتهابية inflammatory myopathies مناعية المنشأ. وتضم هذه المجموعة من الأدواء: التهاب العضل المتعدد polymyositis، والتهاب الجلد والعضل dermatomyositis ، والتهاب العضل الاشتمالي inclusion body myositis . وتعالج بمثبطات المناعة، كالبردنيزون prednisone والميثوتركسات methotrexate .

ب- اعتلالات العضل سمية المنشأ toxic myopathies: يشبه المشهد السريري في هذه الأدواء نظيره في التهاب العضل المناعي. وتنجم عن تعاطي الكحول، والمعالجة بالكولشيسين colchicine أو بالبردنيزون أو بالأزيدوثيميدين azidothymidine (AZT) أو بمثبطات الريدكتاز HMG-CoA reductase.

جـ- اعتلالات العضل الوراثية inherited myopathies: وتتظاهر في أعمار مبكرة، مقارنة بما يصادف في علل العضل الالتهابية أو سمية المنشأ. وأكثرها مصادفة: حثل عضل دوشين Duchenne muscular dystrophy وحثل عضل بِكَر Becker اللذان ينتقلان صفة صبغية مرتبطة بالجنس X-linked؛ وحثل العضل الوتاري myotonic dystrophy، الذي ينتقل صفة صبغية جسدية سائدة autosomal dominant؛ وحثل العضل الوجهي الكتفي العضدي fascio scapulohumeral dystrophy، الذي ينتقل صفة صبغية جسدية سائدة أيضاً.

٢- اعتلالات الأعصاب neuropathies:

وهي أدواء تتأذى فيها إما المحوارات العصبية axons، فتعرف باعتلال الأعصاب المحواري axonal neuropathies؛ وإما تتأذى أغمادها الميالينية myelin sheath، فتدعى اعتلال الأعصاب المزيل للميالين demyelinating neuropathies. ويتعذر التفريق السريري بينهما؛ مما يستدعي اللجوء إلى قياس سرعة النقل الكهربائي في الأعصاب المحيطية.

تشاهد اعتلالات الأعصاب المحوارية في الأدواء الاستقلابية غالباً، كالسكري والقصور الكلوي وأدواء الكبد؛ على سبيل المثال. أما اعتلالات الأعصاب المزيلة للميالين؛ فتنجم عن اضطراب مناعي غالباً، ويكون هذا إما داءً حاداً وحيد الطور acute monophasic illness، شأن الحالة في متلازمة غيلان - باريه Guillain-Barré syndrome على سبيل المثال؛ وإما ناكساً مزمناً chronic relapsing، فيعرف باعتلال الأعصاب الالتهابي المزمن المزيل للميالين chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. وقد يشاهد هذان النموذجان من اعتلال الأعصاب: المحوارية والمزيل للميالين؛ بوصفهما أدواءً جينية أحياناً، تنتقل صفة صبغية جسدية سائدة autosomal dominant.

يؤدي اعتلال الأعصاب المحيطية إلى ضعف العضل القاصي وضموره (مثنيات رسغي القدمين ankle وباسطاتهما)، ونقص الحس القاصي (أي في نهايات الأطراف)؛ في توزع الجورب والقفاز stocking-glove، مع سلامة الأزواج القحفية غالباً. كما قد يصاب عضل التنفس أحياناً. وحين الشك بوجود اعتلال أعصاب محيطية، يجب تقييم حالة عضل التنفس في جميع تلك الحالات. كما يركن لقياس سرعة النقل في الأعصاب المحيطية للتفريق بين النموذجين المذكورين. أما المعالجة فتشمل تدبير الاضطراب الاستقلابي المسبب لاعتلال الأعصاب المحواري، والتثبيط المناعي للاعتلال المزيل للميالين غير الوراثي.

٣- أدواء الوصل العصبي العضلي neuromuscular diseases:

يسبب الوهن العضلي الوبيل myasthenia gravis غالبية هذه الحالات. والإمراض فيه وجود أضداد لمستقبلات

الأستيل كولين النيكوتينية nicotinic acetylcholine receptors، التي تتواسط النقل بين الأعصاب والعضل. ويجب إجراء تصوير مقطعي محوسب للصدر (CT) لهذه الحالات؛ لأنها قد يرافقها ورم توتي (تيموسي) خبيثmalignant thymoma.

قد يؤدي الوهن العضلي الوبيل إلى ضعف العضل الداني، شأن الحال في اعتلال العضل. بيد أن الوهن العضلي الوبيل يصيب عضل الرأس غالبا؛ مما يؤدي إلى الإطراق ptosis، أو الشفع، أو ضعف عضل الوجه، أو إلى أعراض بصلية bulbar. ولا يرتفع عيار الكرياتين كيناز في الدم؛ على نمط مغاير لما يشاهد في التهاب العضل.

ثمة علة أخرى تصيب الوصل العصبي العضلي، هي متلازمة لامبرت إيتن Lambert- Eaton syndrome، التي تشبه الوهن العضلي الوبيل. بيد أنها تصيب العضل الداني في الطرفين السفليين خاصة، لا عضل الوجه. وتظهر أضداد لقنوات الكلسيوم لما قبل التشابك presynaptic calcium channels، كما يرافقها ورم رئوي خبيث صغير الخلايا غالباً؛ لا ورم تيموسي.

٤- أدواء العصبون المحرك motor neuron disease:

تصنف هذه المجموعة النادرة من الأدواء التنكسية أو الوراثية؛ بحسب توضع الأذية: فتكون هذه إما في العصبونات المحركة السفلية؛ وإما في العصبونات المحركة العلوية؛ وإما في كلتيهما. وفيما يلي تعريف موجز بها، وسيأتي التفصيل في بحث منفصل:

أ- تشارك أذية العصبونات المحركة العلوية والسفلية: تعرف هذه الحالات بالتصلب الجانبي الضموري amyotrophic lateral sclerosis (ALS). ويسهل تشخيصها سريرياً لظهور علامات أذية علوية، مع العصبون المحرك السفلي (ومنها الضمور والتقلصات الحزمية)؛ ولكن مع اشتداد منعكسات الشد، لا ضعفها، كما يتوقع. ويبقى الحس سوياً، ولا تصاب المصرتان. ويبطئ العقار riluzole من سرعة تفاقم الداء.

ب- إصابة العصبونات المحركة العلوية الصرفة: كالتصلب الجانبي الأولي primary lateral sclerosis، والخزل النصفي السفلي التشنجي الوراثي (أو الأسري) hereditary (familial) spastic paraparesis؛ على سبيل المثال.

جـ- إصابة العصبونات المحركة السفلية الصرفة: كضمور العضل شوكي المنشأ spinal muscular atrophy (كداء وردنغ - هُفمان Werdnig-Hoffman، وداء كوكلبرغ - ويلاندر Kugelberg-Welander، والشلل البصلي الوراثيhereditary bulbar palsy، والشلل البؤري focal أو القِطَعي segmental)، ومتلازمة ما بعد التشعيع post-irradiation syndrome، والتهاب سنجابية النخاع poliomyelitis ومتلازمة تلو التهاب السنجابية post-polio syndrome، وسواها من أمراض نادرة.

٥- أدواء العمود الرقبي cervical spine diseases:

تؤدي إلى ضعف في الأطراف؛ ولاسيما في الطرفين السفليين. تشاهد معظم هذه الحالات في المسنين خاصة؛ لحدوث تغيرات تنكسية في العمود الفقاري الرقبي بتقدم العمر. وتفضي هذه التغيرات إلى تضيق القناة الشوكية، ومنها انضغاط الحبل الشوكي وتأذيه. وتعرف هذه الحالات باعتلال النخاع الرقبي cervical myelopathy. ويتفاقم الضرر بحركة فرط بسط العمود الفقاري الرقبي قسرياً، شأن ما يحدث في الوقوع باتجاه أمامي، أو في أثناء تنبيب الرغامى.

تصادف أدواء أخرى في المرضى الأصغر سناً، كأورام الحبل الشوكي، والرضوض، والتصلب المتعدد، والتهاب النخاع المستعرض transverse myelitis؛ على سبيل المثال. والتهاب النخاع المستعرض المنعزل isolated هو ارتكاس التهابي، الإمراض فيه اضطراب مناعي حاد. ويختلف عن نظيره في اعتلال النخاع الرقبي المشاهد في داء الفقار التنكسي spondylosis، بأنه يصيب النخاع الظهري غالباً لا العمود الرقبي. كما يتصف ببدئه الحاد، وبعمر العليل، وبزيادة الخلايا في السائل الدماغي الشوكي.

يتظاهر اعتلال النخاع الرقبي بعلامات أذية العصبون المحرك العلوي (كالشناج spasticity، واشتداد منعكسات الشد stretch reflexes في الطرفين السفليين، وظهور علامة بابنسكي) مع غياب بعض منعكسات الشد في طرف علوي واحد أو في كليهما غالباً (لاعتلال الجذور الرقبية)، واضطراب التبول (لأذية الألياف النازلة)، وبطلان الحس العميق في الطرفين السفليين (لتضرر الحبلين الخلفيين)؛ ومنه زوال حس الاهتزاز vibration غالباً، مع اضطراب حس الأوضاع joint position sense أحياناً. وقد يكون التشنج مع اضطراب الحس العميق أكثر إزعاجاً للمريض منه من الضعف. ويعالج اعتلال النخاع الرقبي جراحياً لتخفيف الضغط decompression عليه.

أدْواء الجملة خارج الهَرَميَّة وخَلَل الحَركَة

زياد بيطار

يسيطر الدماغ الطبيعي على الحركة عن طريق سلسلة معقدة من التأثيرات المتبادلة لحلقات من السبل والبنى العصبية. يبدأ الأمر الحركي في القشر الدماغي، وينتقل إلى النخاع الشوكي قبل وصوله إلى العضلات المنفذة، ويخضع هذا السبيل القشري النخاعي إلى عدد كبير من التأثيرات، بعضها محرض، وبعضها الآخر مثبط، الهدف منها تنقية الحركة من الشوائب وجعلها دقيقة ومناسبة للهدف المتوخى. تتم عملية التصفية (الفلترة) هذه في النوى القاعدية على نحو خاص، وتتداخل فيها نواقل عصبية عديدة (الدوبامين، والأستيل كولين، والغابا gamma-butyric amino acid GABA والسيروتونين وغيرها..) ومستقبلات عصبية خاصة بكل نوع من النواقل العصبية تتوزع في الجسم المخطط والجسم الشاحب ونواة ما تحت المهاد أو نواة Luys والنواة الحمراء واللطخة السوداء ... إلخ؛ إضافة إلى ذلك تمارس البنى المخيخية تأثيراً منسقاً للحركات بالاعتماد على المعلومات العديدة الحسية والبصرية التي تردها؛ وذلك ضمن إطار تلقيم راجعfeedback منسق ودقيق. وينجم عن اضطراب هذه الآليات المعقدة اضطراب حركي تختلف صفاته بحسب موقع الأذيات المسببة وشدتها مع احتمال ظهور أعراض هرمية، أو خارج هرمية، أو مخيخية أو مشتركة.

لمحة عن السبل المتعلقة بالنوى القاعدية ووظائفها:
تتألف النوى القاعدية التي يرمز إليها باسم الجهاز خارج الهرمي extrapyramidal system من المادة (اللطخة) السوداء substantia nigra (SN) والجسم المخطط striatumالذي يضم (النواة المذنبة caudate والبَطامَة putamen)، والكرة (الجسم) الشاحبة globus pallidus (GP)، والنواة تحت المهادية subthalamic nucleus (STN) والمهاد thalamus. تتلقى النوى القاعدية سيالات واردة من القشر الدماغي وعلى نحو خاص من الباحة الحركية الإضافية أمام الجبهية prefrontal supplementary motor area ومن النواة اللوزية amygdale وتلفيف حصين البحر hippocampus، والوسيط الرئيسي لهذه السيالات هو الناقل العصبي الغلوتامات glutamate. توفر العصبونات الدوبامينرجية الموجودة في المادة السوداء في منطقة الجزء المكتنز pars compacta القسم الأعظم من السيالات الدوبامينرجية الواردة إلى الجسم المخطط، وهي تمارس تأثيراً مزدوجاً ،محرضاً ومثبطاً، في العصبونات الموجودة في الجسم المخطط التي ترسل بدورها سيالات صادرة باتجاه الجسم الشاحب. هذا التأثير المزدوج يتعلق بنوع العصبونات؛ فهو محرض للعصبونات الدوبامينرجية D1 ومثبط للعصبونات الدوبامينرجية D2، وتقوم العصبونات البينية في الجسم المخطط striatal interneurons بالتواسط بين السبل الواردة والصادرة، وهي تستعمل الناقل العصبي ،الأستيل كولين، بصورة رئيسية. وللجهاز الصادر عن الجسم المخطط تأثير مثبط على نحو رئيسي، ويتواسط عمله الناقل العصبي ،غابا، (GABA) في حين يتواسط السبل الواصلة بين النواة تحت المهادية وكل من جزأي الجسم الشاحب الإنسي Gpi والوحشي GPe الناقل العصبي الغلوتامات، وهو ذو تأثير محرض (مثير) excitatory. تقسم المستقبلات الدوبامينرجية إلى خمسة أنماط من D1 حتى D5 وهي تتوزع في مختلف أجزاء النوى القاعدية وفي الجهاز اللمبي limbic system أيضاً. توجد العصبونات الدوبامينرجية D1 وD2 بتراكيز عالية في الجسم المخطط وعلى نحو خاص في الجزء الظهري (الحركي) منه، وهي التي تتداخل بصورة فعالة في الآليات الإمراضية المسؤولة عن داء باركنسون؛ لأنها هي التي تتلقى السيالات الواردة من المادة السوداء ومن SNc تحديداً والتي تصل إلى كل من البطامة والنواة المذنبة. وتتركز بقية المستقبلات الدوبامنرجية D3 و D4 وD5 في الأقسام الإنسية من الجهاز اللمبي (D3 و D4)، وهي تتواسط الانفعالات على نحو رئيسي كما توجد مستقبلات D5 في مناطق تحت المهاد وحصين البحر بصورة رئيسية.

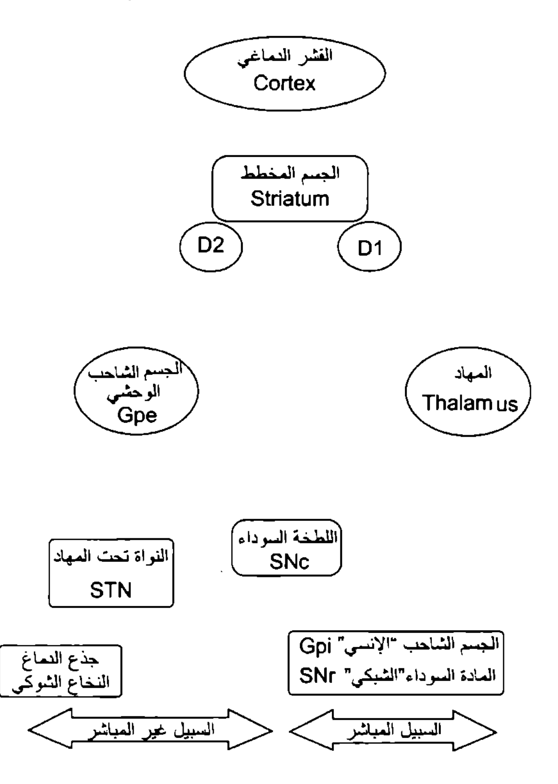
تتألف السبل الدوبامينرجية من سبيلين رئيسين صادرين output pathways ينطلقان من الجسم المخطط (انظر الشكل الترسيمي):

١- السبيل الأول - وهو الأهم - هو السبيل المباشر يتواسطه تأثيرات دوبامينرجية ،محرضة، تُمارس على مستقبلات الدوبامين D1 لعصبونات الجسم المخطط من قبل العصبونات الدوبامينرجية في اللطخة السوداء SNc، وفي هذا السبيل يرسل الجسم المخطط سيالات ،مثبطة، تتجه مباشرة إلى القسم الإنسي من الجسم الشاحب GPi وإلى المنطقة الشبكية pars reticulata من اللطخة السوداء SNr.

٢- **السبيل الثاني هو السبيل غير المباشر** تتواسطه بصورة رئيسية تأثيرات دوبامينرجية ،مثبطة، تمارس على المستقبلات الدوبامينرجية D2 في الجسم المخطط التي ترسل بدورها سيالات عبر محاويرها؛ لتصل إلى عصبونات القسم الوحشي من الجسم الشاحب GPe مستخدمة الناقل العصبي GABA وترسل هذه العصبونات سيالات عبر محاورها لتصل إلى النواة تحت المهادية STN والتي توفر السيالات الواردة المحرضة التي تصل إلى القسم الإنسي من الجسم الشاحب GPi وإلى الجزء الشبكي من المادة السوداء SNr، ويتواسط هذا التأثير المحرض الناقل العصبي ،غلوتامات،. يتألف القسم الأخير للسبيل غير المباشر من عصبونات القسم الإنسي للجسم الشاحب، وهي ،غابائيرجية،، وترسل سيالاتها عبر محاويرها للمشابك الموجودة في النواة البطنية الجانبية للمهاد، والسيالات المرسلة من العصبونات المهادية والواصلة للقشر الحركي تكون من النوع المحرض (الاستثاري) excitatory. في الشكل الترسيمي تم الترميز للسيالات المحرضة باللون الأخضر وللسيالات المثبطة باللون الأحمر (الشكل ١).

خلل الحركة dyskinesia:

يطلق تعبير ،خلل الحركة، على مجموعةٍ من أدواء الجملة



الشكل (١) شكل ترسيمي يوضح أهم السبل التي تربط بين مختلف النوى القاعدية

العصبية المركزية التي يضطرب فيها ضبط الحركة control of movement، على الرغم من سلامة القوة وحالة العضل ومجال الحركة الآلي (الميكانيكي). فيصادف فيها اضطراب في مقوية العضل (توترية) muscular tonus وفي سرعة أداء الحركة الإرادية وسلاستها؛ وقد تشاهد فيها حركات لاإرادية أيضاً. ويشمل خلل الحركة الرنح ataxia، وداء باركنسون والمتلازمات الباركنسونية، وأدواء الرقص، وخلل التوتر (سوء الوتار) dystonia على سبيل المثال لا الحصر.

سيُتكلم في هذا البحث عن مجموعة الأمراض والمتلازمات التي تتميز بوجود خلل الحركة مع التركيز على داء باركنسون والمتلازمات الباركنسونية، لتُستعرض بعدها متلازمات فرط الحَراك hyperkinesias وبعض الاضطرابات الحركية الأخرى.

أولاً - داء باركنسون Parkinson s disease:

هو أكثر آفات الجهاز العصبي المركزي التنكسية شيوعاً وهو يصيب الجهاز الحركي على نحو خاص وينجم عن ذلك بطء حركي وصمل ورجفان راحة إضافة إلى مجموعة من الأعراض والعلامات الوصفية الأخرى. يتمثل الاضطراب الرئيس في داء باركنسون بتنكس العصبونات الدوبامينرجية في اللطخة السوداء ويؤدي ذلك إلى نقص الدوبامين في الدماغ وعلى مستوى المستقبلات الدوبامينرجية في الجسم المخطط على نحو رئيس.

الوبائيات:

يأتي داء باركنسون في المرتبة الثانية بين الآفات التنكسية العصبية شيوعاً، وتقدر نسبة الوقوع Incidence بنحو ٠,٢ لكل ١٠٠٠ نسمة في حين تقدر نسبة الانتشار prevalence وسطياً بنحو ١/٤٠٠ من السكان، وتزداد نسب الوقوع والانتشار باطّراد كلما تقدم الإنسان في العمر لتبلغ ١/٢٠٠ في الأشخاص فوق عمر ٤٠ سنة، وتصل حتى ١/١٠٠ بعد عمر ٥٥ سنة. لا توجد خريطة توزع خاص للمرض، إذ إن نسب الإصابة بداء باركنسون متساوية في جميع البلدان. تمثل الأشكال العائلية نحو ٤-١٠٪ من الحالات، ويعتقد أنها في معظمها أشكال موروثة، وقد أمكن الكشف عن ستة عشر جيناً مرضياً أو طافراً - حتى الآن - مسؤولاً عن أشكال عدة من داء باركنسون. عمر البدء الوسطي نحو ٥٥ سنة (+/- ١١ سنة)، وشخصت حالات مؤكدة بعمر ١٧-٧٩ سنة كما ذكرت حالات كان البدء فيها في العقد الأول من العمر. هناك دراسات تشير إلى أن المرض أكثر حدوثاً في البيض وفي الذكور (٥ ذكور مقابل ٤ إناث). كما أكدت الدراسات الوبائية أن المدخنين أقل إصابة بالمرض من غير المدخنين، ولا يوجد

تفسير مؤكد لذلك؛ وإن كانت النظريات توجه نحو شأن النيكوتين الواقي للعصبونات، وهو المعروف بأنه ،محرض، قوي للجهاز الدوبامينرجي في الدماغ.

يرافق العوز الدوبامينرجي المتركز في السبيل ،الأسود - المخطط، nigrostriatal pathway فرط حساسية تالٍ لزوال التعصيب denervation hypersensitivity على مستوى المستقبلات D1 وD2 الدوبامينرجية، ويُعد فرط الحساسية التالي لزوال التعصيب للمستقبلات D2 الاضطراب الرئيس الذي يفسر معظم التظاهرات السريرية المشاهدة في داء باركنسون.

ينخفض في داء باركنسون عدد العصبونات المنتجة للدوبامين بفعل التموت الخلوي، ويتراجع عددها تدريجياً من نحو ٥٥٠ ألف عصبون ليصل إلى أقل من ١٠٠ ألف عصبون، ويرافق ذلك عدد من التبدلات التي تهدف إلى المعاوضة عن النقص الحاصل، تُذكر منها زيادة إنتاج الدوبامين من العصبونات الدوبامينرجية المتبقية، وإضعاف آليات قنص الدوبامين ونقله، مما يسمح بوجودها على نحو أطول في الفجوات المشبكية بحذاء المستقبلات، ولكن عند الوصول إلى المرحلة التي تقل فيها العصبونات الدوبامينرجية عن ١٠٠ ألف تبدأ مظاهر عوز الدوبامين بالظهور. ينجم عن نقص الفعالية الدوبامينرجية فرط نشاط نسبي في السبيل غير المباشر الذي يثبط وظيفياً النواة تحت المهادية، وبالتالي نقص السيالات المحرضة الذاهبة إلى القشر الحركي، وهو ما يتظاهر سريرياً ببطء الحركة bradykinesia وبعض العلامات الباركنسونية الأخرى.

البدء:

يكون البدء خفياً وبطيء السير ومترقياً باطّراد، ويصعب جداً تحديد الفترة الزمنية التي بدأت فيها أعراض المرض؛ ولاسيما أن ٢٠٪ من الحالات تتظاهر بأعراض أولية غير نوعية مثل الآلام العضلية والهيكلية والتعب وبطء التفكير ونقص النشاط واضطراب نظام النوم والقلق أو الاكتئاب. يكون الاضطراب الحركي وحيد الجانب عادة، ويستمر عدم تناظر الأعراض لسنوات وهو ما يفرق بين داء باركنسون وعدد من المتلازمات الباركنسونية، ولكنه يفسر أيضاً بعض الأخطاء التشخيصية كالشك بوجود آفة كتلية دماغية أو نزف مزمن تحت الجافية أو عقابيل حادث وعائي دماغي. يضاف لاحقاً إلى هذه الأعراض المبهمة أعراض أكثر نوعية وموجهة للتشخيص، أهمها الرجفان، وصعوبة التقلب في السرير، واضطراب المشية مع تثاقل الطرف السفلي وجره وانحناء الجذع، واضطراب لحن الصوت، واضطراب الكتابة مع خط رفيع و كلمات صغيرة ،خط عنكبوتيspidery،.

الثلاثي العرضي الوصفي:

أهم الصفات السريرية التي تميز داء باركنسون هي الرعاش أو رجفان الراحة إضافة إلى بطء الحركة والصمل وهي تؤلف الثلاثي العرضي المميز لداء باركنسون، وينبغي التشديد على أن غياب أحدها لا يستبعد التشخيص.

١- رعاش الراحة أو رجفانها rest tremor: هو عرض مميز لداء باركنسون يظهر في الراحة والارتخاء العضلي، يزداد حين المشي أو التعب العضلي أوالانفعال أو حتى الحساب العقلي. يختفي الرجفان حين البدء بالحركة الإرادية، وقد يستمر غيابه طوال فترة الحركة الإرادية كما أنه يغيب في أثناء النوم. الرجفان منتظم، بطيء نسبياً (٤-٨/ ثا) مع مظهر عد النقود أو تفتيت الخبز الوصفي، وكثيراً ما يرافقه رجفان العضلات حول الفم أو اللسان، وقد يرافقه رجفان وضعة؛ مما يجعل التشخيص أصعب. وعلى الرغم من الفكرة السائدة من أن داء باركنسون هو ،مرض الرجفان، فإن الحقيقة مختلفة تماماً إذ إن ٥٠٪ من المرضى لا يشكون أي رجفان في المراحل الباكرة للمرض و٢٠٪ منهم لا يشكون الرجفان إطلاقاً.

٢- بطء الحركة bradykinesia أو اللاحركية akinesia: يعرَّف بطء الحركة بأنه نقص في الحركات التلقائية غير المبرمجة عادةً والتي تتضح بندرة الحركات وبطئها في الوجه والجذع (يضطر المريض للتفكير في كل حركة من حركاته)، وندرة عدد مرات الإطباق العيني ورفيف الأجفان ونقص التعابير الوجهية hypomimia و ضعفها أو غيابها (علامة القناع)، واضطراب الحركات الدقيقة وعلى نحو خاص حركة الأصابع؛ إذ يعاني المريض صعوبات في الحلاقة أو الكتابة أو فك الأزرار، ونقص حركة الطرف العلوي وتأرجحه حين المشي؛ مما يعطي الانطباع الخاطئ بوجود خزل شقي، ويفسر التسمية القديمة للمرض ،الشلل الرجفاني paralysis agitans،. وكذلك بطء في الحركات الإرادية عموماً وفي الحركات الدقيقة المكررة في الأصابع على نحو خاص.

٣- الصمل rigidity: هو الشكل خارج الهرمي من فرط المقوية (فرط التوتر) hypertonia، وهو ازدياد المقوية العضلية يستمر مدى الحركة كله، ويتميز الصمل بذلك من الشناج spasticity الذي تكون فيه مقاومة الحركة شديدة في بدايتها لتغيب على نحو مفاجئ في نقطة معينة (علامة الموسى الكباسة). يتظاهر الصمل سريرياً بشكل مقاومة ثابتة

لمحاولات بسط الطرف من قبل الفاحص (علامة أنبوب الرصاص lead pipe rigidity) والتي تصادف في الطرف السفلي على نحو أوضح، وزوال هذه المقاومة على نحو متقطع أو تداخلها مع الرجفان هو الذي يعطي ما يسمى «علامة الدولاب المسنن» cogwheel sign، وذلك في الطرفين العلويين على نحو خاص. كما يؤدي الصمل إلى وضعية عطف الجذع الأمامي الذي يرافقه عطف الساعد على العضد وعطف الركبة وهي وضعية مميزة لداء باركنسون.

أعراض وعلامات باركنسونية أخرى:

١- اضطراب المشية gait disturbance يكون خفيف الشدة في السنوات الأولى للمرض، وتتميز المشية بالخطا القصيرة ومن دون ليونة مع صعوبة في بدء المشية حين يلاحظ تردد حركي وكذلك احتمال حدوث تسارع خطا festination مع صعوبة في التوقف أو حتى حالات من الجمود freezing المفاجئ عند الدوران حول عائق ما أو عند الوصول إلى الباب في حال الازدحام. هذه الاضطرابات المختلفة في المشية تعرض المريض للسقوط المتكرر، ويعاني معظم المصابين بداء باركنسون السقوط؛ إما بسبب هذه الاضطرابات، وإما بسبب اضطرابات أشد تعقيداً تصيب منعكسات الوضعة والوقوف، أو بسبب حدوث هبوط ضغط انتصابي، وتتدهور حالة المريض، وتتراجع نوعية حياته سريعاً بعد السقوط إما بسبب خوفه من تكرار السقوط وامتناعه عن المشي وإما بسبب المضاعفات الناجمة عن الرضوض (الشكل٢).



الشكل (٢) اضطراب المشية

٢- وضعية انحناء الجذع stooped posture: تكون الوضعية العامة للمريض «بالعطف» (عطف الجذع والرأس وكذلك المرفقين والركبتين).

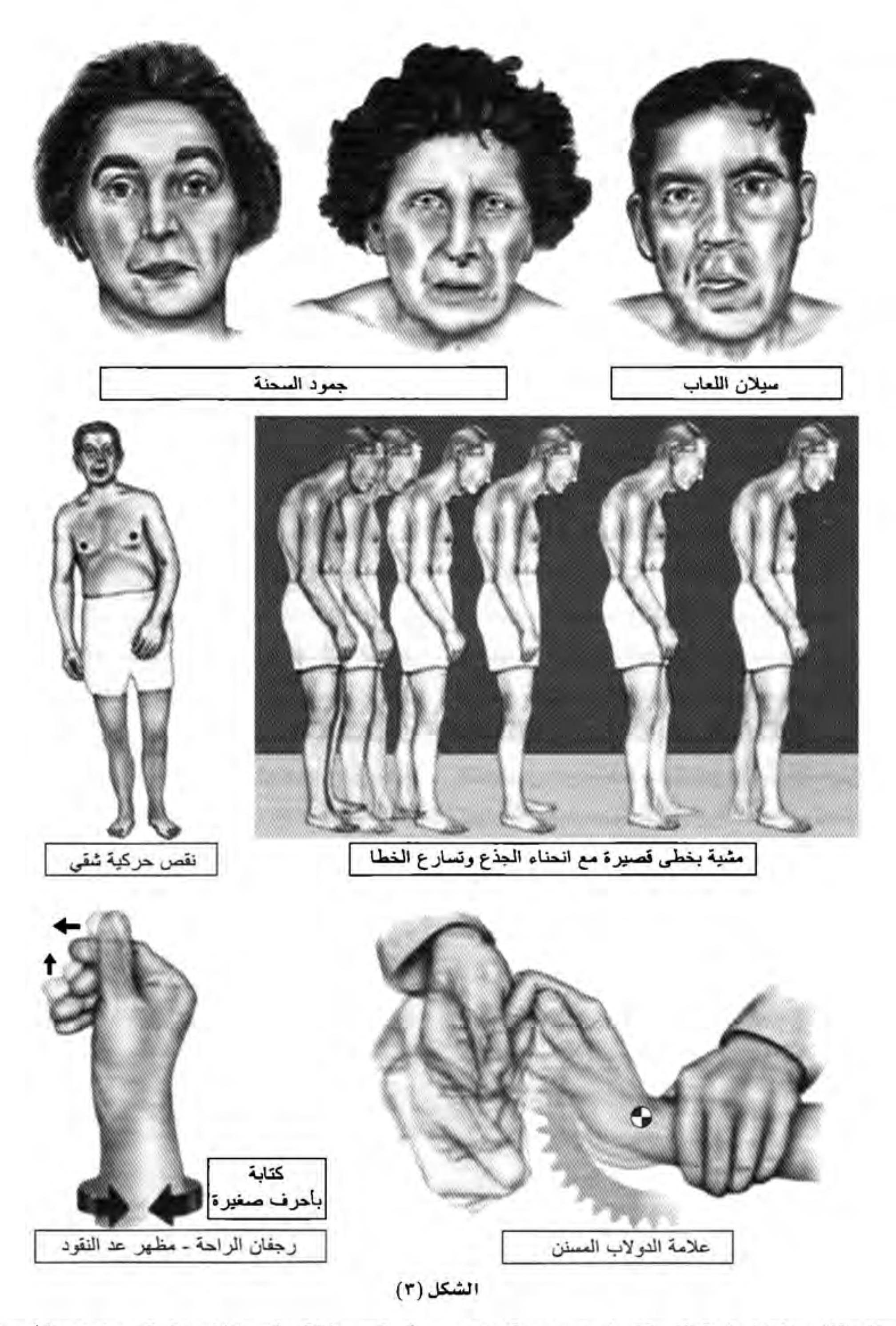
٣- زيادة واضحة في نشاط «منعكسات الوضعة» التي تظهر على نحو خاص في العضلات العاطفة (ذات الرأسين وعاطفات الرسغ والظنبوبية الأمامية). تكون المشية بخطا قصيرة ومن دون ليونة مع احتمال حدوث تسارع خطا (مشية تسارعية). قد يكون الصمل شديداً ومسؤولاً عن علامة الوسادة التي يبقى فيها رأس المريض مرتفعاً فوق سطح السرير حين سحب الوسادة من تحته. يلاحظ لدى المرضى الباركنسونيين ميل للسقوط إلى الخلف أو إلى الأمام (٦٥٪ من المرضى).

٤- أعراض وعلامات مرافقة: هناك عدد من الاضطرابات السريرية التي تميز داء باركنسون وأهمها علامة Myerson أو اشتداد المنعكس الأنفي الجفني (وتسمى أيضاً علامة نقر المقطب glabellar tap sign) وعلامة Froment التي تعكس زيادة واضحة في المقوية العضلية في أحد الطرفين حين يطلب من المريض تحريك الطرف المقابل. أما علامة الوسادة فتعكس درجة شديدة من الصمل. من الاضطرابات الباركنسونية أيضاً بطء نبرة الصوت ولحنه وضعفهما، رتة وأحياناً تكرار مقاطع (اللجلجة) palilalia، وصغر الخط حين الكتابة micrography (الشكل ٣).

٥- لا تقتصر الأعراض الباركنسونية على الأعراض الحركية؛ فهناك اضطرابات غير حركية عديدة، وهي لا تقل إزعاجاً عن الأعراض الحركية المميزة للمرض. وأهم هذه الاضطرابات القلق واضطرابات النوم والاكتئاب وتراجع الوظائف الاستعرافية مع تطور متأخر نحو العتاهة، ويضاف إليها اضطرابات عصبية مستقلة عديدة، أهمها عدم استمساك البول واضطرابات الوظيفة الجنسية.

- تصادف الكآبة في ٣٠٪ من المصابين بداء باركنسون، ومن الخطأ عدم التحقق من ظهور أعراضها والبدء بالعلاج في أبكر وقت. ومن الأخطاء الشائعة أيضاً عدّ الأعراض الباركنسونية تالية للاكتئاب فقط و التأخر في وضع التشخيص والعلاج.

- نادراً ما تصادف **العتاهة (الخَرَف)** قبل عمر ٧٠ سنة؛ ولكنها تصيب المرضى الباركنسونيين بعد هذه السن أكثر من إصابتها أقرانهم السليمين، وتقدر نسبة المرضى الذين يعانون أعراض عتاهة بنحو ١٩حتى ٣٥٪ من المرضى. وأهم الاضطرابات المصادفة ضعف الذاكرة و نسيان سياق الحديث



الشكل (٣)

مع اضطراب الوظائف التنفيذية التي تتجلى بصعوبة وضع برنامج لتنفيذ مهام معيَنة (تسوق، ترتيب دعوة للأصدقاء ...) مع ترقي الاضطرابات المستمر وظهور حالات من التخليط الذهني التي قد ترافقها أهلاسات بصرية قد يكون بعضها ثانويا للعلاج نفسه.

- **اضطراب النوم** شائع في الباركنسونيين، ويعود إلى أسباب عديدة، منها ما ينجم عن ظهور حركات لا إرادية مؤلمة أو غير مؤلمة مثل خلل التوتر dystoniaأو متلازمة الساق المتململة restless leg، ومن المتفق عليه أن المتلازمة الأخيرة شكل من أشكال ،عوز الدوبامين. حتى في غياب علامات داء باركنسون. قد يرافق اضطراب النوم لدى بعضهم حركات لا إرادية قد تكون عنيفة، وقد تأخذ شكل اضطراب سلوك عدواني تظهر على نحو خاص في زمن الحركات العينية السريعة REM التي لا يرافق فيها الحلم الارتخاء العضلي

المعتاد؛ مما يقود المريض إلى أن يعيش أحلامه وقد يصبح من الصعب تشخيص هذه الاضطرابات وتمييزها من الاضطرابات النفسية.

– يعاني المرضى الباركنسونيون في المراحل المتقدمة من المرض اضطرابات عصبية مستقلة عديدة، أهمها: فرط إفراز اللعاب والسلس البولي وعسر البلع والإمساك والقولون العرطل والآلام البطنية وهبوط الضغط الانتصابي والعنانة ونقص إفراغ المثانة وزيادة الإفراز الدهني في الوجه وفرط التعرق الانتيابي.

الأشكال السريرية:

هناك عدة أشكال سريرية للمرض، أهمها الشكل الرجفاني والشكل الصملي، والشكل الشقي والشكل المرافق للعتاهة (ويدخل في التشخيص التفريقي لهذا الشكل الأخير عدد من الأمراض التنكسية، أهمها داء Alzheimer وداء Pick وداء Huntington وداء أجسام Lewy المنتشرة)، وهناك أخيراً الشكل المُقعد astasia-abasia (تعذر المشي والوقوف).

التطور:

على الرغم من تميز داء باركنسون بتطور مترقٍ بطيء وثابت وبأن البدء يكون «شقياً» في جميع الحالات تقريباً؛ فإن المؤكد أن التطور التدريجي للتنكس العصبوني سوف يقود إلى تعمم الأعراض؛ لتشمل شقي الجسم. يتميز التطور بوجود فترة بدئية من الاستجابة العلاجية المثلى تسمى «شهر العسل العلاجي» قد تدوم ٣-٥ سنوات وأكثر من ذلك أحياناً يتلوها حتماً تراجع الفعالية الدوائية وتأرجح الوظائف الحركية مع ظهور الحركات اللاإرادية وخلل الحركة dyskinesia ونوب اللاحركية الحادة ونوب الجمود freezing. ثم تكثر المضاعفات التي يتعلق بعضها بالسقوط (كسور)؛ وبعضها بالاستلقاء المديد (أخماج تنفسية وبولية وخشكريشات ..) أو بعسر البلع (ذات رئة استنشاقية)، وتحدث الوفاة خلال فترة وسطية تقدر بأكثر من ١٠ سنوات وتكون ثانوية لأحد المضاعفات.

التشخيص:

تشخيص داء باركنسون «تشخيص سريري» قبل كل شيء، ولا توجد فحوص أو استقصاءات نوعية، وقد يكون من الصعب في المراحل الباكرة للمرض وضع تشخيص دقيق وتفريق داء باركنسون عن أعراض «شيخوخة» أو عن متلازمة باركنسونية؛ مما يفسر تأخر التشخيص الصحيح سنتين أو ثلاث سنوات أحياناً، ومن الممكن الاستفادة من التصوير المقطعي المحوسب والمرنان لنفي الاحتمالات التشخيصية الأخرى (ورم جبهي وأورام الخط المتوسط واستسقاء البطينات منخفض التوتر...)، إذ تُظهر هذه الاستقصاءات تبدلات غير نوعية في داء باركنسون. أما تخطيط العضلات الكهربائي فيساعد على تحديد صفات الرجفان (تواتر، نظمية ..) ويسمح باستبعاد الرجفان النفسي المنشأ. لقد سمح التطور الهائل في مجال الاستقصاءات الوظيفية الذي تسارعت وتيرته على نحو مدهش في العقدين الأخيرين بتحسين الوسائل التشخيصية، ويأتي على رأسها التصوير المقطعي من نوع PET scan أي positron emission tomography والتصوير بالرنين المغنطيسي؛ ولاسيما الرنين المغنطيسي الوظيفي functional MRI، وهناك اختبار علاجي تشخيصي بحقن الـ apomorphine.

التشريح المرضي:

يتميز داء باركنسون بزوال تصبغ اللطخة السوداء عيانياً، ويرافق ذلك نقص شديد في العصبونات الدوبامينية في المنطقة المكتنزة zona compacta من المادة السوداء مع وجود اندخالات تدعى أجسام ليوي Lewy bodies وتُعد نوعية للمرض، إضافة إلى وجود لويحات شيخية senile plaque وحُبيكات ليفية عصبية neuro fibrillary tangles.

تتميز أجسام ليوي بوجود أضداد تلون الاوبيكويتين ubiquitin (باللون الأخضر) وأضداد مضادة للألفا سنوكليين alpha-synuclein (باللون الأحمر).

الآليات الإمراضية:

ما يزال الغموض يحيط بأسباب المرض على الرغم من التقدم الكبير الذي حدث في السنوات الأخيرة. كان المرض يُعد حتى فترة قصيرة أحد الأمراض التنكسية المجهولة السبب، ولكن الدراسات الحديثة أسهمت في الكشف عن عوامل وراثية وأخرى بيئية تؤثر في حدوثه، وكان للدراسات الوبائية الفضل الأكبر في معرفة التأثير الممرض لعدد من العوامل، أهمها الحياة الريفية rural living والتعرض لمبيدات الأعشاب herbicides ومبيدات الهوام pesticides ولمياه الصرف الصحي ولمطاحن لب الخشب wood pulp mills. وللمواد المحتوية على الـ MPTP (1-methyl 4-phenyl-1,2,3,6-tetrahydropyridine) كما حدث عند بعض المدمنين على الهروئين. كذلك هناك من يشير إلى التعرض لبعض العوامل الخمجية (مثل فيروس الإنفلونزا الذي رافق جائحة عام ١٩١٨، ونجم عنه لدى الناجين باركنسونية شديدة). وسيرى في الفقرة المخصصة للوراثة في داء باركنسون عدد من النقاط المتعلقة بأثر الطفرات المختلفة في إمراضية داء باركنسون.

في المقابل تبين من خلال الدراسات الإحصائية أن



الشكل (٣)

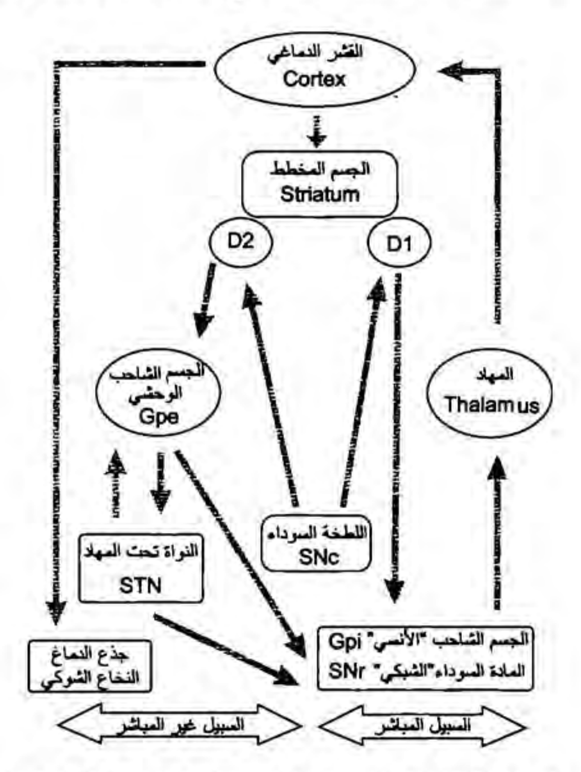
التدخين واستهلاك القهوة يقللان من احتمال حدوث داء باركنسون ولكن السبب ما يزال غير واضح حتى الآن.

الاضطرابات الوظيفية المشاهدة في داء باركنسون: (الشكل٤).

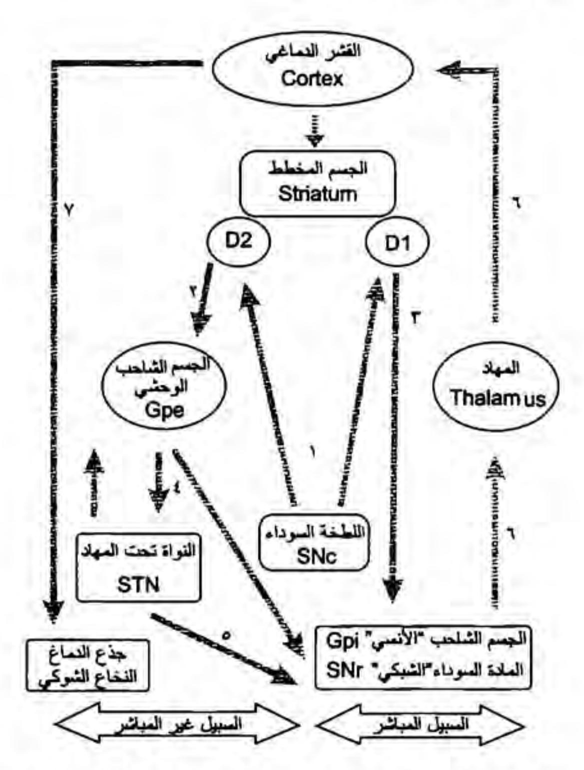
يؤدي الاضطراب المسؤول عن داء باركنسون إلى حدوث عوز دوبامينرجي متركز في السبيل «الأسود - المخطط»، ويؤدي نقص النشاط الدوبامينرجي إلى نقص التأثير المثبط الذي يمارسه الدوبامين عادة في العصبونات الكولينرجية في الجسم الشاحب على نحو خاص مع ما ينجم عن ذلك من فرط نشاط كولينرجي ثانوي.

لا تقتصر التبدلات المرضية في داء باركنسون على هذا الاضطراب المشترك «عوز دوبامينرجي مع فرط نشاط كولينرجي ثانوي»، بل تتجاوز التبدلات المرضية الوظيفية هذا النطاق لتشمل الوظائف الخاصة بالنوى القاعدية عموماً.

يمكن تلخيص الموجودات المرضية المذكورة أعلاه من خلال الشكل الترسيمي التالي الذي يوضح التأثيرات المختلفة وآليات التلقيم الراجع الطبيعية الموجودة في النوى القاعدية والاضطرابات المرضية الملاحظة في داء باركنسون وما ينجم عنها من «فرط نشاط مرضي» لعصبونات نواة Luys والقسم الإنسي من الجسم الشاحب والنواة المهادية الأمامية البطنية الجانبية (الشكلان ٥ و٦).



الشكل (٥) الشكل الترسيمي للسبل «خارج الهرمية» في الحالة الطبيعية



الشكل (٦) الشكل الترسيمي للتبدلات التي تطرأ على السبل «خارج الهرمية» في داء باركنسون

الوراثة في داء باركنسون:

تعترض كل من يهتم بالمصابين بداء باركنسون عدد من الصعوبات، أهمها: اختلاف الأشكال السريرية وعمر البدء، واختلاف المنحى التطوري (مترقٍ بسرعة في بعض الحالات)، وضعف الاستجابة للعلاج أو عدمها والاضطرابات الحركية المعقدة ووجود أعراض أو اضطرابات غير مألوفة (عتاهة باكرة، اضطراب الحركات العينية، حركات لا إرادية ...). وأكدت الأبحاث وجود أثر للعامل الوراثي في تطور داء باركنسون؛ إذ تبين أن هناك عدداً من الجينات المشبوهة أمكن تحديدها بوساطة طريقة الارتباط linkage.

كان جين ألفا سينوكليين alpha-synucleine الموجود على الصبغي ٢ أول طفرة جينية أمكن تعرفها، ثم تبين فيما بعد وجود أكثر من طفرة ممرضة، وأمكن حتى الآن كشف ٧ جينات طافرة مسؤولة عن شكل من أشكال داء باركنسون مع وجود ٩ جينات يعتقد أنها مرتبطة على نحو ما بالباركنسونية. وأكدت المعطيات العلمية قدرة طفرة جينية واحدة على إحداث داء باركنسون وصفي بالتشارك مع عوامل بيئية أو سمية، كما تبين أن أنماط الانتقال الوراثي متعددة (جسدي سائد AD مع نفوذية ضعيفة، جسدي متنحٍ، مرتبط بالصبغي الجنسي X-linked ...). ويمكن القول من خلال المعطيات المتوافرة حالياً إن الاضطرابات الجينية المعروفة ليست مسؤولة إلا عن جزء بسيط من حالات داء باركنسون.

لا يتسع المجال للاستفاضة في دراسة العوامل الجينية المختلفة، لذا يُكتفى بإيضاح صفات جين واحد هو الألفا سينوكليين مع إيجاز بسيط لصفات جين الباركين؛ وذلك بهدف إيضاح أهمية دراسة العوامل الجينية على أن يذكر في نهاية الفقرة جدول يختصر الصفات الرئيسية لكل من الجينات المعروفة.

ما هو alpha- synuclein: هو بروتين منحل يتمتع بقابلية كبيرة على التكدس لتشكيل ليفات نشوانية amyloid fibrils غير قابلة للانحلال، ويشكل وحده ١٪ من بروتينات الجهاز العصبي المركزي. كشف alpha - synucléineفي الخيوط الدقيقة ضمن أجسام Lewy؛ مما أكد علاقته الوثيقة بداء باركنسون. تتميز الطفرة الخاصة بهذا الجين بإنتاج بروتين يتمتع بقدرة كبيرة على التكدس aggregation مشكلاً بذلك ليفات تمارس تأثيراً سمياً في الخلايا العصبية بآليات متعددة، ويعتقد حالياً أن عملية التكدس هذه تقود إلى سلسلة التبدلات التي تنتهي بالموت الخلوي في داء باركنسون.

ما هو الـ Parkin: تمكنت مجموعة من الباحثين اليابانيين من وصف مجموعة من الطفرات التي تصيب جيناً يتوضع على الذراع الطويلة للصبغي السادس، ويرمز للبروتين parkin، ويشاهد لدى مجموعة صغيرة من مرضى باركنسون ،الوراثي، تكون فيه الوراثة من النمط الجسدي المتنحي، وتظهر الأعراض باكراً بسن الشباب. أكدت دراسات أوربية لاحقاً أن ٤٧٪ من المصابين بمرض باركنسون ،الشبابي، ذوي البدء الباكر لديهم طفرة في جين parkin.

تدبير المصابين بداء باركنسون:

تتطلب متابعة المصابين بداء باركنسون وعلاجهم قدراً كبيراً من الدراية والصبر والمثابرة؛ ولاسيما أن متطلبات المرضى واهتماماتهم قد تكون مخالفة لاهتمامات الطبيب وخطته العلاجية مما يستوجب تخصيص بعض الوقت للمريض لشرح الآليات الإمراضية المعروفة والنظريات العلاجية على نحو مفهوم للمريض للحصول على تعاونه الكامل لاحقاً.

من الضروري التشديد على أن العلاج الناجح لداء باركنسون يستوجب تضافر جهود عدد من الأطباء من اختصاصات مختلفة multidisciplinary approach (عصبية + نفسية + بولية + قلبية + علاج فيزيائي ووظيفي occupational therapy ...)؛ إضافة إلى العلاج الدوائي (ليفودوبا، شادات الدوبامين، مضادات الكولينرجية، ....) والعناية التمريضية والحمية الغذائية المناسبة، وقد يحتاج المريض إلى علاج تأهيلي لاضطرابات الكلام speech therapy.

من الضروري التشديد على أن العلاجات الضرورية للحفاظ على أفضل حركية واستقلالية ممكنة تتغير باستمرار، ويتم التعديل بحذر وبطء وعلى نحو تدريجي مع الانتباه إلى التأثيرات الجانبية المحتملة التي تستوجب المراجعة المنتظمة للطبيب؛ ولاسيما أنه مع تطور المرض تتراجع الفعالية الدوائية، وتصبح الأدوية المستعملة أكثر عدداً وتداخلاتها معقدة؛ مما يتطلب الكثير من الاهتمام والوقت لإيضاح التفاصيل للمريض، وذلك بهدف تقيده الدقيق بكل التوصيات؛ وما أكثرها!

١- العلاجات الدوائية:

أ- L-dopa.

ب- شادات (ناهضات) الدوبامين dopamine agonist (DA).

ج- مثبطات catechol-O-methyltransferase (inhibitor) أومثبطات MAO.

د- مضادات الكولينرجية.

هـ- أدوية مساعدة ثانوية amantadine.

إن حجر الزاوية في علاج داء باركنسون هو تفعيل النشاط الدوبامينرجي في السبيل الخاص باللطخة السوداء والجسم المخطط nigrostriatal pathway، ويتم ذلك إما بإعطاء الليفودوبا levodopa مباشرة؛ وإما بإعطاء الأدوية شادات الدوبامين؛ وإما بإضعاف الإنزيمات المقوضة للدوبامين (مثبطات COMT).

أ- الليفودوبا أو L-dopa: صنع هذا الدواء في بداية الستينيات، ومايزال حتى اليوم الدواء الأقوى والأشد فاعلية في داء باركنسون. يعبر الليفودوبا الحاجز الوعائي الدماغي، ويتحول إلى دوبامين ضمن العصبونات المتبقية في المادة السوداء، وتحتاج عملية التحول إلى نشاط إنزيم DDC أو dopa decarboxylase التي توجد في الجهاز العصبي المركزي وفي بقية الجسم كما يقوم إنزيم COMT فيما بعد بتحويله إلى 3-OMD.

ينبغي أن تحوي الأدوية المحتوية على الليفودوبا أيضاً مثبطات إنزيم decarboxylase التي تثبط تحول الليفودوبا إلى دوبامين في الدم المحيطي (levodopa → dopamine +CO_2)؛ مما يسهم في زيادة كمية الليفودوبا التي سوف تعبر الحاجز الوعائي الدماغي. مثبطات الديكاربوكسيلاز المختارة هي إما carbidopa الموجود في دواء Sinemet وإما الـ benserazide الموجود في دواء Madopar. يعتقد بأن الجرعة اليومية من carbidopa الضرورية لتثبيط إنزيم الديكاربوكسيلاز ينبغي ألا تقل عن ٧٥ ملغ. أما في الحالات التي لا يعنو فيها القياء أو الغثيان للجرعة المختارة من carbidopa؛ فمن الممكن إعطاء المريض جرعة إضافية أو اللجوء إلى domperidone (Motilium) بجرعة ١٠-٢٠ ملغ تعطى قبل نصف ساعة من كل جرعة ليفودوبا، وهذا الدواء من مضادات مستقبلات الدوبامين المحيطية Dopamine receptor antagonists، وهو غير متوافر في أمريكا ومتوافر في سورية تحت أسماء مختلفة (Motiliosyr -Motin).

يستجيب معظم المرضى للعلاج على نحو رائع في البدء؛ وهو ما يسمى فترة شهر العسل العلاجي والتي قد تدوم سنوات، ومن الضروري التنبيه على أن عدم الاستجابة العلاجية تثير الشك حول التشخيص وتوجه نحو احتمال وجود متلازمة باركنسونية، وليس داء باركنسون.

بعد سنوات من العلاج بالليفودوبا تظهر الاضطرابات التي تُعد ،مشاكل علاجية، وأهمها:

∞ **تراجع الفعالية الدوائية؛** إذ تصبح الاستجابة للدواء أقصر وأقل جودة.

∞ **خلل الحركة** يرافق كل جرعة دوائية ظهور حركات لاإرادية رقصية في منتصف الجرعة المتوافقة مع التركيز الأعلى للدوبامين.

∞ **تأرجح الفعالية الدوائية** أو مراحل on - off يحدث فيه انتقال سريع ومفاجئ من مرحلة غياب الفاعلية العلاجية off إلى مرحلة التحسن الحركي الذي يرافق عادة الحركات اللاإرادية.

التأثيرات الجانبية لليفودوبا: غثيان وقياء، وهبوط ضغط انتصابي، وخفقان وأهلاسات بصرية وحركات لاإرادية. أما مضادات الاستطباب فتشمل القرحة الهضمية الفعالة واحتشاء العضلة القلبية الحديث واضطرابات نظم القلب.

يخضع الليفودوبا خلال وجوده في الأمعاء إلى عملية ،تنافس على الامتصاص،؛ إذ تنافس الحموض الأمينية الحيادية الكبيرة الحجم الليفودوبا على الامتصاص من الأمعاء والنقل حتى الدماغ؛ وبالتالي فإن الحمية العالية البروتين تقلل من كمية الدوبامين المتوافر على مستوى الجسم المخطط، لذلك ينصح تناول جرعة الليفودوبا ،على الريق، أو قبل الوجبة بنحو ساعة أو إعطاء حمية محدودة البروتين أو حصر إعطاء البروتينات الضرورية في وجبة المساء.

الأشكال الصيدلانية:

(١)- تتوافر في الأسواق أشكال متعددة من الليفودوبا، منها الشكل المديد الذي يتميز بتأثيره الأطول، وهو متوافر تجارياً تحت اسم Sinemet CR (١٠٠/٢٥ و ٢٠٠/٥٠ ملغ) أو Madopar HBS (٢٠٠/٥٠ ملغ).

(٢)- وهناك شكل سائل من ليفودوبا يتميز بسهولة امتصاصه وسرعته، ويمكن استعماله في الحالات الصعبة التي يتحسس فيها المريض لأبسط التغيرات في معدلات الليفودوبا.

هناك أشكال قابلة للانحلال في الماء ما تزال قيد الدراسة، ويمكن أن تعطى بشكل حقن تحت الجلد (لإحداث تأثير سريع في حالات الـ off) أو عن طريق الفم.

ب - شادات (ناهضات) الدوبامين: تقلد هذه الأدوية تأثيرات الدوبامين في الجسم المخطط وهي - في أفضل حالاتها - تبقى أقل فاعلية من الليفودوبا في التخفيف من شدة الأعراض الباركنسونية ،ولكنها تتميز بكونها أقل إحداثاً لعسر الحركة وتأرجح الفاعلية الدوائية ولهذه الأدوية ميزات عدة تجعل منها خياراً علاجياً ممتازاً، يُذكر منها:

(١)- نصف عمرها طويل وهو يختلف من دواء إلى آخر (٢٧ ساعة أو أكثر).

(٢)- تتداخل مباشرة مع المستقبلات الشادة agonist في الجسم المخطط دون حاجة إلى استقلاب، وهو أمر مفيد جداً مع تقدم المرض وتناقص عدد العصبونات في اللطخة السوداء التي تجعل الاستفادة من الليفودوبا محدوداً دون أن تتأثر بذلك شادات الدوبامين.

(٣)- لا تدخل في منافسة مع الحموض الأمينية عند الامتصاص من جدار الأمعاء.

تستعمل هذه الأدوية حالياً بوصفها علاجاً أساسياً. لا يوجد إجماع حول أي من الخيارات العلاجية أفضل، هل هو البدء بشادات الدوبامين أولاً في المرضى غير المسنين الذين يعانون أعراضاً خفيفة مع تأجيل إعطاء الليفودوبا للتخفيف من سميته المحتملة، أو البدء بهذا الأخير لكسب أفضل النتائج منذ بداية المرض مع إدخال شادات الدوبامين لاحقا للتخفيف من شدة عسر الحركة وتأرجح الفعالية الدوائية.

أهم الأدوية الشادة للدوبامين: bromocriptine- Parlodel، Piribedil- Trivastal، Celance، Pergolide- Permax، Pramipexole- Mirapex، Ropinirole- Requip، إضافة إلى الأدوية ذات التأثير السريع ونصف العمر القصير التي تستعمل في بعض الحالات الإسعافية، وهيapomorphine وlisuride.

ج- إضافة إلى الخيارين العلاجيين الرئيسين المذكورين أعلاه يتم اللجوء إلى أدوية أخرى تهدف إلى تثبيط الإنزيمات التي تسهم في استقلاب الدوبامين؛ مما يسمح بوجود الدوبامين فترة أطول بمحاذاة المستقبلات، وهذه الإنزيمات التي تهدف الأدوية إلى تثبيطها هي:

(١)- مثبطات catechol-O-methyltransferase أو COMT، والدواء المستعمل حالياً هو الإنتاكابون entacapone.

(٢)- مثبطات monoamine oxidase أو MAO من النمط B، ومثال عليه دواء سيليجيلين Selegiline الذي تم تطويره وإنتاج دواء رازاجيلين Rasagiline.

د- الأدوية المضادة للفعل الكولينرجي anticholinergics: تفيد في التخفيف من الرجفان ومن سيلان اللعاب؛ ولكن تأثيراتها الجانبية تحد من استعمالها وعلى نحو خاص في المرضى المسنين (تخليط ذهني حاد واضطرابات الذاكرة والأهلاسات البصرية خاصة إضافة إلى خطورة حدوث احتباس بولي في الذكور).

هـ- اقترح استعمال أدوية يمكن أن تتداخل عبر تعديل بعض النواقل العصبية في الجسم المخطط، ومثال عليها الأمانتادين amantadine الذي يعد شاداً دوبامينياً غير مباشر ويفيد على نحو خاص في الصمل في حالات عسر الحركة. أهم تأثيراته الجانبية التخليط الذهني والتزرق الشبكيlivedo reticularis ووذمة الكاحلين.

ضمن نطاق العلاجات الدوائية المستعملة في داء باركنسون لا بد من الإشارة إلى بعض العلاجات الخاصة بالاضطرابات المتعددة المرافقة والتي أهمها:

أ- علاج النساوة والاضطرابات الاستعرافية: يمكن اللجوء إلى الأدوية التي تزيد من الفعالية الكولينرجية المركزية، ويتم ذلك بتثبيط فاعلية إنزيم الكولين استراز المركزي الذي يحطم الأستيل كولين، وأهم هذه الأدوية الدونيبيزيلdonepezil والريفاستيغمين rivastigmine.

ب- الأهلاسات: يمكن استعمال بعض الأدوية مضادات الذهان neuroleptics الحديثة اللانموذجية مثل **كلوزابين** clozapine وكيتيابين quetiapine في حين يفضل تجنب مضادات الذهان التقليدية مثل الهالوبيريدول والكلوبرومازين؛ لأنها تزيد كثيراً من شدة الأعراض الباركنسونية مع تطور مميت أحياناً.

ج- إعطاء الأبومورفين apomorphine تحت الجلد قد يرافقه تراجع الاضطرابات الحركية وحالة الجمود أو فترة off تراجعاً سريعاً، ولكن استعمال الدواء يتطلب خبرة عالية واستعدادات تمريضية خاصة.

٢- التداخلات الجراحية:

تهدف التداخلات الجراحية المختلفة إلى تثبيط البنى الزائدة الفعالية من حلقة النوى القاعدية، ويتم ذلك إما عبر خزع النواة المستهدفة بالتصويب المجسم وإما عبر زرع مسارٍ مرتبطة بمولد للنبضات الكهربية بتواترات مرتفعة تثبط فاعلية النواة الهدفية، ويتم حالياً تطوير تقنيات زرع أنسجة جنينية مفرزة للدوبامين.

أ- خزع المهاد thalamotomy: تخثير النواة المهادية الجانبية البطنية VL nucleus يفيد في التخفيف من شدة الرجفان في الشق المقابل.

ب- خزع الجزء الإنسي من الجسم الشاحب pallidotomy:

- يُهدف إلى تخفيف التأثير الموقف للحركة الذي يمارسه الجزء الإنسي من الجسم الشاحب GPi في المهاد والألياف المهادية القشرية.

- تنبيه الكرة الشاحبة (globus pallidus (GPi: أفضل لخلل الحركة dyskinesia.

- تنبيه النواة تحت المهادية subthalamic nucleus: أفضل في حالات الرجفان وبطء الحركة؛ ولكنها تتضمن خطورة

حدوث اضطرابات فكرية وسلوكية.

- الخزع ثنائي الجانب ترافقه اضطرابات دائمة في الكلام والبلع.

ج- تنبيه البنى الدماغية العميقة بتنبيهات عالية التواتر deep brain stimulation: وذلك بزرع مسار في النواة تحت المهادية Luys (أو الكرة الشاحبة). تتميز هذه التنبيهات بأنها أسلم؛ لأنها لا تترك أذيات دائمة، ويمكن أن تستعمل بشكل ثنائي الجانب، ولكنها مكلفة جداً، ولم تدرس بعد على نحو معمق.

د- زرع أنسجة جنينية ضمن الجسم المخطط: ما تزال هذه الإجراءات التي تهدف إلى زرع أنسجة جنينية مستخلصة من المادة السوداء أو من أنسجة لب الكظر قيد البحث، ولم تثبت فائدتها بعد.

هناك نقاط إيجابية تحسب في مصلحة العلاج الجراحي، منها وجود تحسن مديد للمراحل off وتحسن أرقام الفعالية الوظيفية، ويمكن القول إن هذه التداخلات الجراحية رافقها:

(١)- تحسن مؤكد لدى الباركنسونيين الأصغر من ٦٠ سنة.

(٢)- تحسن أرقام الفعالية الحركية.

(٣)- تخفيض الجرعات الدوائية بحدود ٣٠٪.

(٤)- بقاء النسيج المزروع حياً لفترات طويلة (> ١٠ سنوات).

(٥)- أثبت التصوير المقطعي بالإصدار البوزيتروني (PET) إفراز الدوبامين من النسيج المزروع.

ولكن لا يمكن التغاضي عن المضاعفات الجراحية التي أهمها: الأخماج، والنزوف، وبريون prion (جسيمات بروتينية تسبب العدوى) وحدوث أذية قشرية وتحت قشرية.

ثانياً- المتلازمات الباركنسونية:

١- السمية: أدوية phenothiazine أو butyrophenone، أو أدوية مضادة للقياء مثل metoclopramide، أو حاصرات الكلسيوم Dopa-M أو حاصرات بيتا، أو الانسمام بـ Co، أو الانسمام بالمنغنيز، أو الانسمام بالسيانيد.

٢- التنكسية وداء الضمور متعدد الأجهزة MSA خاصة: (ويضم الآفات التنكسية التي كانت تسمى الضمور الزيتوني الجسري المخيخي OPCA، ومتلازمة Shy Dragger، والتنكس المخطط - الأسود SND،) وكذلك داء Steele-Richardson وداء أجسام Lewy المنتشرة.

٣- آفات أخرى: استسقاء بطينات منخفض التوتر (يتميز بأنه قابل للعلاج جراحياً)، ورضوض دماغية متكررة (ملاكمة).

٤- آفات تنكسية مع عتاهة: داء Alzheimer وداء Pick وداء Creutzfeldt-Jakob وداء جزر Guam (تصلب جانبي ضموري، عتاهة وباركنسون) وداء رقص Huntington.

٥- الاستقلابية: داء Wilson وداء Fahr وقصور الدريقات الحقيقي والكاذب والداء الغانغليوزيدي GM1 gangliosidosis وداء vorden Haller-Spat.

٦- الوعائية: استثنائية، ولكن قد تشاهد أعراض باركنسونية في الأذيات الفجوية المتعددة ثنائية الجانب.

٧- الفيروسية: التهاب الدماغ Von Economo والتهاب الدماغ BV في اليابان.

٨- الورمية: أورام البطين الثالث وأورام الغشاء الشفاف على الخط المتوسط وكذلك أورام الفص الجبهي.

ورد ذكر معظم الآفات المذكورة أعلاه في أبحاث أخرى، ومن الضروري ضمن إطار البحث الحالي التعريف على نحو خاص بالآفات التنكسية الباركنسونية، وأهمها:

١- الضمور متعدد الأجهزة multiple system atrophy:

أُطلق هذا الاسم على مجموعة من الأمراض كانت تتصف بوجود أعراض باركنسونية ترافق أعراضاً مخيخية أو اضطرابات عصبية مستقلة أو ضموراً عضلياً مع أذيات تشريحية مرضية تشترك جميعها بظهور اندخالات شبكية الشكل في المادة البيضاء الدماغية؛ مما يؤكد أن للتبدلات المرضية المختلفة المشاهدة في كل واحد منها أصلاً مرضياً مشتركاً.

ويقدر عدد المرضى المصابين بضمور الأجهزة المتعدد بنحو ١٠٪ من مجموعة المرضى الباركنسونيين، وتقسم أشكال المرض سريرياً إلى:

أ- التنكس المخطط - الأسود nigral striato degeneration: يتميز بمتلازمة باركنسونية صملية من دون رجفان مع استجابة علاجية ضعيفة للـ L-dopa والسبب التنكس في عصبونات الجسم المخطط التي تحمل المستقبلات الدوبامينية.

ب- الضمور الزيتوني الجسري المخيخي olivo ponto atrophycerebellar له شكلان: شكل عائلي تسيطر فيه الأعراض المخيخية وشكل فرادي sporadic يشبه التنكس المخطط - الأسود مع وجود أعراض مخيخية إضافية.

ج- متلازمة Shy-Drager: تتميز بنقص في عصبونات القرن الجانبي المتوسط للنخاع نقصاً شديداً مع أذيات أخف في المادة السوداء والجسم المخطط وكذلك المخيخ. يبقى نورابنفرين المصل طبيعياً؛ ولكن لا ترتفع تراكيزه حين

الوقوف مما يفسر حدوث هبوط الضغط الانتصابي الذي قد يكون من الشدة بحيث يؤدي إلى فقد وعي متكرر وإعاقة مزعجة في الحياة اليومية خاصة إذا رافقته اضطرابات عصبية مستقلة أخرى مثل العجز الجنسي والاضطرابات المعوية والبولية.

د- تشارك داء باركنسون والضمور العضلي المترقي: ذكرت حالات نادرة تشاركت فيها أذيات الجسم المخطط واللطخة السوداء وأذيات عصبونات القرن الأمامي للنخاع، وهذه الحالات تشبه سريرياً الحالات المكتشفة في جزر Guam والتي تشاهد فيها أعراض باركنسونية وأعراض تصلب جانبي ضموري؛ إضافة إلى حدوث عتاهة.

يفيد التصوير بالرنين المغنطيسي أو بالإصدار البوزيتروني في وضع التشخيص.

٢- الشلل العيني فوق النووي المترقي أو داء Steele-Richardson-Olszewski:

يتظاهر المرض على نحو رئيس بحالات سقوط مباغتة يرافقه فرط مقوية لدنة (بلاستيكية plasticity) (أشد ما تكون على مستوى جذور الأطراف) وخلل توتر محوري يصيب الجذع axial dystonia، وتكون الاستجابة العلاجية لـ L-dopa ضعيفة وغير ثابتة. يكشف الفحص السريري وجود خزل في حركات العينين المتوافقة. تشمل بقية الأعراض السريرية الرتة الشديدة وعسر البلع، واضطراب نظام النوم واليقظة، وتدهور الملكات العقلية.

٣- داء أجسام Lewy المنتشرة:

يتميز بنوب سقوط عديدة مع متلازمة خارج هرمية خفيفة ونوب تخليط ذهني وأهلاسات واضطراب متموج في الملكات العقلية.

الأسباب الأخرى للباركنسونية:

الباركنسونية متلازمة سريرية متعددة الأسباب قد تنجم عن أذيات متعددة تصيب السبيل الخاص باللطخة السوداء والجسم المخطط، أكثرها مصادفة في الممارسة السريرية المتلازمات الباركنسونية التالية لتناول أدوية والتالية للحوادث الوعائية، وفيما يلي أهم هذه الأسباب:

١- المتلازمات الباركنسونية التالية للعلاجات الدوائية:

أ- حاصرات المستقبلات الدوبامينية (مضادات الذهان ومضادات القياء).

ب- reserpine & tetrabenazine تفرغ العصبونات الدوبامينرجية من محتواها.

ج- alpha-methyl-dopa.

د- flunarizine & cinnarizine.

هـ- الليثيوم.

٢- المتلازمات الباركنسونية التالية للأذيات الدماغية الوعائية vascular parkinsonism: تشاهد أعراض باركنسونية على نحو خاص في المرضى المصابين باحتشاءات دماغية صغيرة متعددة تتوضع معظمها في منطقة النوى القاعدية، وهي تسبب اضطرابات في المشية خاصة مع تأثر ضعيف لحركة الطرفين العلويين، وتتشارك مع أعراض متلازمة بصلية كاذبة.

٣- المتلازمات الباركنسونية التالية للانسمامات:

أ- أول أكسيد الكربون، زئبق، منغنيز (أذيات جسم شاحب).

ب- MPTP (أذية المادة السوداء تشبه PD).

ج- كحولية مزمنة.

٣- المتلازمات الباركنسونية التالية لآفات أخرى:

أ- داء Wilson: باركنسونية مع أذيات كبدية ودموية وعينية (حلقة كايزر فلايشر).

ب- استسقاء البطينات المنخفض التوتر (مشية بطيئة، عدم استمساك بول وعتاهة).

ج- أورام الدماغ.

د- قصور الدرقية وقصور الدريقات.

ثالثاً- الحركات اللاإرادية:

تقسم الحركات اللاإرادية إلى أقسام رئيسية، أهمها الرجفان، والرَّقص، وخلل التوتر (سوء الوتار)، والعرَات والخلجانات العضلية.

١- الرجفان:

ذكر في القسم الأول من هذا البحث شيء عن رجفان الراحة (الرجفان السكوني) في داء باركنسون، وعن الرجفان الحركي في بحث (الأتكسيا). وهناك نموذج أخير للرجفان هو رجفان تثبيت الوضعية، كمدّ اليدين أمام الجسم، المشاهد بوصفه حالة فيزيولوجية، أو الشدة وفرط نشاط الدرقية، والرجفان الأسري المشاهد في كل الأعمار، والرجفان الشيخي، لاتستجيب هذ الحالات للعلاج، وقد تخفف حاصرات بيتا والمهدئات من شدتها ولكن يجب الحذر حين استعمال هذه المركبات فترات طويلة. وقد تم البحث في الرجفان وأسبابه في القسم الأول من هذا البحث، ويُذكر فيما يلي شيء عن بقية أنواع الحركات اللاإرادية.

٢- الرَّقص chorea:

الحركة الرقصية حركة سريعة مباغتة أحياناً انفجارية، فوضوية وغير متوقعة يمكن أن تصيب أي جزء من جسم

المريض، وهي تشبه جزءاً من حركة إرادية ما، وقد تكون بشكل تكشيرة في الوجه أو رفع الكتف أو بسط أصبع أو أصابع أو عطفها وتشويه الكلام أو البلع، تزداد الحركات شدةً وتواتراً بالانفعال والتعب كما يزيد إعطاء الليفودوبا من الحركات الرقصية على نحو كبير. ويلاحظ بالفحص وجود نقص مقوية (نقص توتر) hypotonia. تتركز الأذيات في الجسم المخطط والنواة المذنبة أو النواة تحت المهاد. يلاحظ على تخطيط العضلات EMG ظهور هبات من الانفراغات للوحدات الحركية MUPs في العضلات الشادة فقط مما يسمح بتمييز الرقص من الرجفان الذي تتناوب فيه تقلصات العضلات الشادة والضادة. العلاج بالأدوية المضادة للذهان يخفف من شدة الحركات مع خطورة ظهور متلازمة باركنسون.

أهم أسباب الحركات الرقصية:

أ- أسباب دوائية: الليفودوبا، ومانعات الحمل الفموية، وأدوية عديدة تستعمل للاضطرابات النفسية.

ب- آفات وعائية: ذئبة حمامية جهازية، وعصيدة شريانية.

ج- آفات تنكسية: داء هانتينغتون.

د- اضطرابات تالية للأخماج: داء رقص سيدنهام.

هـ- أسباب استقلابية: الانسمام الدرقي thyrotoxicosis.

٣- خلل التوتر (سوء الوتار) dystonia:

حركات لا إرادية بطيئة مسؤولة عن ظهور وضعيات معيبة متكررة بشكل ثباتْ وضعية مفصل ما على نحو غير صحي أو حركات التوائية في جزء من الجسم. يمكن أن يقسم خلل التوترإلى أشكال عدة، بعضها أولي مجهول السبب، وبعضها الآخر ثانوي (داء ويلسون، عقابيل نقص أكسجة دماغية في الطفولة ...) كما يمكن أن يقسم بحسب توضع الحركات اللاإرادية إلى شكل معمم يصادف لدى الأطفال، ويكون ذا طبيعة موروثة (خلل التوتر العضلي المشوه dystonia musculorum deformans) أو شكل شقي أو قطعي segmental يصيب طرفاً علوياً مثلاً، أو شكل محوري axial dystonia يصيب الجذع؛ إضافة إلى أشكال موضعة متعددة سوف تناقش في نهاية الفقرة. العلاج المعتمد حالياً حقن الذيفان الوشيقي في الحالات الموضعة.

٤- الكنع athetosis:

هو شكل خاص من خلل التوتر، ويُعدّ شكلاً وسيطاً بين الرقص وخلل التوتر، ويتميز بحدوث تشوه في الوضعية نتيجة حركات تشنجية التوائية بطيئة أفعوانية ناجمة عن تقلصات متزامنة للعضلات الشادة والضادة؛ مما يشير إلى غياب التفعيل العصبي المتناوب. تحدث الحركات الكنعية نتيجة أذيات دماغية في الطفولة الباكرة تالية لنقص الأكسجة المعمم، وتكون الأذيات على أشدها في الجسم المخطط، وهناك توجه عام حالياً لحصر استعمال تسمية الكنع بحالات الشلل الدماغي حيث تسيطر هذه الحركات.

٥- الزُفْن الشقي hemiballismus:

هو حركات مفرطة السرعة وعالية السعة تسيطر على جذر الطرف العلوي، وتظهر على نحو مفاجئ عقب حادث وعائي بنقص التروية أو نزف يخرب نواة Luys تحت المهادية في الجهة المقابلة للحركات اللاإرادية. في الحالات الخفيفة تكشف الحركات اللاإرادية بإيقاف المريض على سطح متحرك. أما في الحالات الشديدة فتكون الحركات من الشدة بحيث يعاني المريض إنهاكاً كبيراً عند تنفيذ أي مهمة حركية. تتراجع شدة الحركات عادة خلال أسابيع لتتحول إلى حركات رقصية، وإذا تحدد ظهورها في شق واحد؛ تسمى رقصاً شقياً hemichorea. تتراجع شدة الحركات بالعلاج بالأدوية الحاصرة لمستقبلات الدوبامين مثل (الهالوبيريدول).

٦- العرّات tics:

حركات لاإرادية تصيب مجموعات عضلية متآزرة synergic تعمل معاً في جزء أو عدة أجزاء من الجسم ينجم عنها حركات مفاجئة، متكررة ومتماثلة stereotyped تشبه حركات مألوفة (إطباق العينين، رفع الحاجبين، استنشاق قوي)، وتكررها هو الذي يعكس طبيعتها المرضية. تغيب الحركات في أثناء النوم كما يستطيع المريض أن يثبطها بفعل الإرادة؛ ولكن فترة قصيرة تعود بعدها إلى الظهور على نحو أشد وأعنف (بعكس الحركات الرقصية التي لا يستطيع المريض تثبيطها إرادياً). تكثر ملاحظة هذه الحركات في الأطفال؛ ولكن معظمها يغيب قبيل البلوغ، وتستمر قلة من الحالات بعد هذا العمر، وفي داء Gilles de la Tourette تكون العرات معممة، ويرافقها تصويت خاص (تشنج اللهاة) أو صوت استنشاق شديد ومفاجئ؛ كما يمكن أن تصدر عن المريض أصوات تشبه النقيق أو العواء، وكلها عرات صوتية phonic tics؛ كما يعاني المريض الذي يكون عادة طفلاً اضطرابات سلوكية من النوع الوسواسي القهري (تكرار لحركات بسيطة أو معقدة) ومن إصدار قسري لكلمات بذيئة. هذا النوع من الاضطرابات كثير المصادفة في الأطفال الذين يعانون صعوبات التعلم. والعلاجات المقترحة تشارك الأدوية المضادة للذهان للتخفيف من العرات مع مضادات الاكتئاب من نوع الأدوية المثبطة لإعادة قبط السيروتونين.

رابعاً- بعض الحالات المرضية الخاصة:

١- داء هانتينغتون Huntington's disease:

هو الشكل الأخطر للأمراض التي تتظاهر بحركات رقصية، وهو مرض موروث وراثة جسدية سائدة وأحد أمراض عصبية تنكسية عديدة، سببها تكرار مرضي لثلاثيات النيكليوتيد CAG؛ مما ينجم عنه جين طافر. الأعراض السريرية الأولى هي حركات رقصية تصيب الجذع والعضلات الزنارية في الأطراف على نحو خاص؛ مما يؤدي إلى اضطراب المشية باكراً، كما تصيب الحركات الرقصية الوجه وعضلات البلع والتصويت. ترافق الحركات الرقصية بطاءة حركية نفسية، واضطرابات سلوكية مع فرط انفعالية، وتغير في الشخصية واضطراب في الذاكرة. تترقى الاضطرابات السريرية دون هوادة مع غنى تدريجي في الصورة السريرية التي تجمع خلل التوتر وفرط مقوية باركنسونياً؛ إضافة إلى عتاهة، وهناك اتفاق على ارتفاع نسبة الإصابة بالاكتئاب وكثرة حالات الانتحار لدى هؤلاء المرضى. يدعى الجين المسؤول عن المرض جين هانتينغتون، وهو موجود في الصبغي الرابع. ويمكن لأي أخ أو قريب لمصاب أن يتعرف احتمالات تطور المرض لديه عبر الدراسة الجينية، ولكن لا يوصى بذلك حالياً لعدم توافر علاج وللأذى النفسي الباكر الذي يلم بالشخص الذي لم يصب بعد بالمرض. الاستقصاءات محدودة الأهمية عموماً؛ ولكن يمكن ملاحظة ضمور في النواة المذنبة على المرنان ونقص في الاستقلاب في النواة المذنبة على PET أوSPECT.

٢- داء رقص سيدنهام Sydenham's chorea:

كان المرض من العقابيل المعروفة التالية للإصابة بالخمج بالعقديات وبالحمى الرثوية ولكنه أصبح نادر المشاهدة بعد تطور الوسائل التشخيصية والعلاجية. يتظاهر المرض بحركات رقصية واضطرابات سلوكية لدى الأطفال أو النساء الحوامل على نحو خاص، وهو يتلو الإصابة بخمج بالمكورات العقدية، وقد تظهر الاضطرابات بعد أشهر من الخمج. تظهر الفحوص المخبرية أحياناً ارتفاع سرعة التثفل أو زيادة في عيار ASLO، وفي ٥٠٪ من الحالات يشاهد ارتفاع معدلات أضداد IgG التي تتفاعل مع عصبونات النواة المذنبة و النواة تحت المهادية. المرض محدد لذاته إلا أن شدة الحركات الرقصية أو الاضطراب النفسي في البدء قد تدفع الطبيب المعالج لوصف مضادات الذهان neuroleptic (هالوبيريدول أو كلوربرومازين)؛ إضافة إلى الراحة والعزلة، ويقترح إضافة البنسلين مع الستيروئيدات في حالات الأذيات القلبية المرافقة.

٣- اضطرابات حركية تالية لتناول بعض الأدوية:

ذُكر سابقاً عدد من الأدوية التي قد تكون مسؤولة عن ظهور أعراض باركنسونية أو زيادة شدة الرجفان الفيزيولوجي، ولا يقتصر الأمر على ذلك؛ إذ إن هناك عدداً من الاضطرابات تنجم عن استعمال أدوية محددة، أهمها الأدوية الحاصرة لمستقبلات الدوبامين التي قد تسبب حالات من خلل التوتر الحاد، وهو ما يصادف من حين إلى آخر لدى شاب يعاني من القياء وأعطي دواء الميتوكلوبراميدmetoclopramide (ولاسيما إذا أعطي بالطريق الوريدي)؛ إذ يصاب المريض بتشنجات شديدة حادة ومؤلمة في الوجه والعنق وفي الطرفين العلويين والعضلات المحركة للعينين التي تثبت العينين بوضعية النظر إلى الأعلى oculogyric crisis. يرافق استعمال مضادات الذهان استعمالاً مديداً ظهور حركات لا إرادية في الوجه والفم والشفتين (مص ومضغ وتكشير) تدعى عسر الحركة المتأخر tardive dyskinesia، وتستمر حتى بعد إيقاف الدواء المسبب.

٤- الأشكال الموضعة من خلل التوتر focal dystonia:

هي أشكال مزعجة تسبب إعاقة وظيفية، وتعالج بحقن الذيفان الوشيقي في العضلات المؤوفة.

أ- تشنج الأجفان :blepharospasm تشنجات متكررة للعضلة المدورة العينية ينجم عنها إطباق متكرر مزعج جداً ومعوِّق للرؤية أحياناً كما قد يتضاعف بتقرحات وأخماج.

ب- تشنج الفكين oromandibular.

ج- متلازمة :Meige تشنجات متكررة في الوجه تصيب الأجفان والفكين وعضلات أخرى.

د- عسر التصويت التشنجي: سببه تقارب الحبلين الصوتيين.

هـ- يد الكاتب :writer s cramp يصاب المريض بتشنجات في عضلات الساعد تجبره على اتخاذ وضعيات معيبة في اليد في أثناء الكتابة مع عطف الأصابع والمعصم. قد يصاب إضافة إلى الكتّاب أي مهني يستعمل يده على نحو دقيق كالرسام أو الموسيقي..

و- الأجل التشنجي أو تشنج الرقبة torticollis: يصاب المريض بانحراف الرأس انحرافاً قسرياً مؤلماً نحو إحدى الجهتين أو نحو الخلف مع احتمال ظهور رجفان غير منتظم للرأس سببه تناوب التشنج والاسترخاء في العضلات المصابة.

٥- داء ويلسون Wilson's disease:

هو مرض استقلابي نادر جداً يتصف بتراكم النحاس في أعضاء عديدة من الجسم، أهمها الدماغ والكبد والقرنية.

ينتقل المرض على نحو موروث وراثة جسدية متنحية، وسببه طفرة في الجين المرمز للبروتين الذي ينقل النحاس. يصاب الأطفال والشباب بصورة رئيسية، وتتركز الإصابات الدماغية في النوى القاعدية، وينجم عن ذلك تظاهرات مرضية تضم كل أنواع الحركات اللاإرادية من رجفان ورقص وخلل التوتر حتى الباركنسونية. قد يكون المرض مسؤولاً عن اضطراب في السلوك وأعراض نفسية مع تطور حتى العتاهة. يؤدي تراكم النحاس في الكبد إلى حدوث التشمع وقصور الخلية الكبدية في حين يتوضع النحاس في القرنية؛ ليعطي مظهراً بنياً يرى بشكل واضح على محيط القرنية بوساطة المصباح الشقي (حلقة كايزر- فلايشر Kayser-Fleischer ring). يتم التشخيص بتحري وجود حلقة كايزر فلايشر ومعايرة السيرولوبلاسمين في المصل الذي يكون منخفضاً. أهمية داء ويلسون تكمن في كونه مرضاً قابلاً للعلاج في مراحله الباكرة؛ وذلك باستعمال الأدوية الخالبة للنحاس (مثل البنيسيلامين).

٦- الخلجانات العضلية (الرمَع العضلي) myoclonus:

هي تقلصات عضلية مفاجئة ينجم عنها حركات سريعة تشبه الاستجابة للتنبيهات الكهربائية shock-like jerks. تُعد هذه الخلجانات ظاهرة طبيعية لدى الأطفال ولدى العديد من البالغين حين تظهر في بداية النوم؛ ولكنها تشاهد أيضاً في عدد كبير من الأمراض، وتكون ثانوية في معظم الحالات لاضطراب وظيفي في قشر الدماغ والنوى القاعدية، أو جذع الدماغ والحبل الشوكي. وفيما يلي أهم الحالات التي تصادف فيها الخلجانات العضلية:

أ- أمراض جهازية عامة: اعتلال دماغ كبدي، قصور كلوي، حبس أول أكسيد الكربون.

ب- أمراض تنكسية دماغية قشرية: داء ألزهايمر، عتاهة (خَرَف) أجسام ليوي، داء كرويتزفلد جاكوب Creutzfeldt-Jakob.

ج- الصرع: الصرع الشبابي الرمعي juvenile myoclonic epilepsy الذي تكون فيه الخلجانات على أشدها في الصباح؛ ما يؤدي إلى إفساد الفطور الصباحي وإلقاء أطباق الطعام أو فنجان الشاي أرضاً messy breakfast syndrome، والصرع الطفولي الشديد.

د- آفات النوى القاعدية: ترافقها تقلصات مفاجئة في أثناء الحركة القصدية action movement. وتصادف على نحو خاص في نقص الأكسجة الدماغية المعمم عقب توقف القلب أو الانسمام بأول أكسيد الكربون.

هـ- آفات جذع الدماغ: حركات ارتكاسية مبالغ فيها حين التعرض لتنبيه صوتي مفاجئ، وتسمى خلجانات الانتفاض (رمع عضلي إجفالي) startle myoclonus، وتصادف في حالات نادرة من الأمراض الاستقلابية والتنكسية.

٧- متلازمة تململ الساقين restless legs syndrome:

يعرف هذا الاضطراب بوجود شعور مؤلم أو شواش حس مزعج في القدمين والساقين، يظهر في الراحة وعند الخلود للنوم على نحو خاص، ويرافقه إحساس المريض بحاجة قاهرة لتحريك الساقين للتغلب على هذا الشعور المؤلم المزعج المرافق للراحة. هذا الاضطراب مسؤول عن اضطراب النوم، وهو مجهول السبب، وقد يكون عائلياً، أو يشاهد في بعض الآفات التنكسية (داء باركنسون) كما قد يصادف في اعتلالات الأعصاب أو فقر الدم بعوز الحديد، وهو يستجيب على نحو جيد للأدوية الدوبامينرجية.

٨- آفات التكرار المرضي لثلاثيات النيكليوتيدات:

هناك العديد من الجينات التي تحوي شكلاً من أشكال تمطط الـ DNA بسبب تكرار ثلاثيات النيكليوتيدات CAGCAGCAGCAG مرات ومرات، وينجم عن ذلك عدد من أمراض الجملة العصبية، أهمها:

أ- داء هانتينغتون Huntington.

ب- عدد من حالات الرنح المخيخي الموروثة وراثة سائدة.

ج- رنح فريدرايخ Friedreich.

د- شكل من أشكال داء العصبون المحرك motor neuron disease.

هـ- الحثل العضلي التأتري myotonic dystrophy.

و- التخلف العقلي الناجم عن متلازمة الصبغي X الهش fragile X.

يتميز هذا الامتداد والتطاول المرضي للجين بعدم ثباته مع احتمال زيادة امتداد التكرار من جيل إلى الجيل الذي يليه، وتنجم عن ذلك اضطرابات سريرية أشد مع البدء بعمر أبكر؛ وهو ما يسمى ظاهرة الاستباق anticipation. يتم الانتقال المرضي للجين المؤوف من الأب أو الأم، وهناك اهتمام كبير بهذه الأمراض في محاولة لفهم الآليات المرضية التي ترافقها، ويعتقد أن ذلك يتم بتغير في التعبير الجيني expression of the gene وتثني البروتين الناجم عن الجين المرضي.

التوازن والدوار

طالب اشقر

مقدمة تشريحية:

يكفل العصب الدهليزي - الذي يتقاسم مع العصب السمعي العصب القحفي الثامن - حس توازن الرأس، ومن ورائه توازن الجسم.

ينشأ العصبان من الأذن الداخلية القابعة في الصخرة ضمن تجويف عظمي يأخذ تماماً الشكل الخارجي لتراكيب تلك الأذن غشائية القوام، هشة البنية، بغرض توفير أفضل الحماية لها. هذا التركيب الأنبوبي الغشائي يسمى التيه labyrinth. يفصل بين العظم وتلك التراكيب الغشائية سائل بلغمي يدعى السائل البلغمي أو اللمفي الخارجي وظيفته امتصاص الصدمات والاهتزازات القوية الحادثة على الرأس، ومن ثم الصخرة، تتمة لحماية الأذن الداخلية.

يتكون التيه من تركيبين متجاورين متواصلين تشريحياً، ومتمايزين وظيفياً، القوقعة cochlea مبدأ السمع من جانب، والدهليز vestibule والقنوات الهلالية (نصف الدائرية)semicircular canals مبدأ حس توازن الرأس من الجانب الآخر.

ينشأ العصبان - كل على حدة - من نواتين مجاورتين لتراكيب الأذن الداخلية في مجرى السمع الداخلي، كل منهما ذات خلايا ثنائية القطب، النواة الدهليزية أو عقدة Scarpa والنواة السمعية اللولبية. لكل من هذه الخلايا استطالات عصبية محيطية تتصل بالتراكيب الانتهائية الحساسة (القوقعة والدهليز) أما محاويرها المركزية فتكوّن العصبين السمعي والدهليزي كل من نواته الخاصة به.

يسير العصبان إنسياً في قناة السمع الداخلية، متلازمين تماماً في سبيل واحد، العصب الثامن، ومجاورين العصب الوجهي، داخلين الحفرة القحفية الخلفية عبر الزاوية الجسرية المخيخية فيخترقان الجسر لينتهي العصب السمعي إلى نواتين في الجزء السفلي من الجسر، أما الدهليزي فيستقر في أربع نويات تتوزع بين أسفل الجسر والبصلة هي العلوية والوحشية والإنسية والسفلية.

تنفصل بعض من ألياف العصب الدهليزي قبيل انتهائه في نوياته لتنتشر - في الجانب نفسه - إلى الفص الدودي من المخيخ وما جاوره من القشرة المخيخية المسماة الفصيص الندفي العقيدي flocculonodular lobule وتسمى هذه المناطق من المخيخ المنطقة الدهليزية. من هذه المنطقة الدهليزية تنتشر ألياف واردة إلى النويات الدهليزية في الطرفين مما يضمن لكل نصف كرة مخيخية اتصالاً وتنسيقاً ونوعاً من الهيمنة على النشاط الدهليزي في الطرفين.

للنويات الدهليزية اتصال وثيق بالنخاع الشوكي إذ ترسل النويات الوحشية والإنسية حزم اتصال مع النخاع عبر السبيل الدهليزي النخاعي الوحشي غير المتصالب والسبيل الإنسي المتصالب والمباشر. هذه السبل تؤثر في الوضعية فيؤثر السبيل الإنسي في العضلات المحورية ويؤثر السبيل الوحشي في الأطراف، كما تؤثر النويات الدهليزية في نويات الأعصاب المحركة للعين بوساطة ألياف صاعدة عبر الحزمة الطولانية الإنسية medial longitudinal fasciculus. ولجميع النويات الدهليزية اتصالات صادرة وواردة بالجهاز الشبكي في جذع الدماغ حيث تعمل هذه الأخيرة في توفير الخدمة اللازمة للسبيلين الدهليزي العيني والدهليزي النخاعي لتوفير المنعكسات الضرورية في سبيل توفير رؤية صحيحة واضحة منسجمة مع حركة الرأس ولحفظ توازن البدن بإحكام.

من المرجح أن الألياف الدهليزية الصاعدة من النويات إلى القشرة الدماغية لا تمر بالمهاد وإنما تنتهي متصالبة إلى الفص الجداري المقابل في باحة برودمان 2 قرب الباحة الحسية للوجه. وتسبب أذية هذه المنطقة اضطراباً في الإحساس بالشاقولية vertical sensation واضطراباً في توجه البدن والحركة؛ وهو نوع من رنح السير والحركة.

نظراً للتلازم التشريحي للعصبين السمعي والدهليزي وأعضائهما الانتهائية في الأذن الداخلية فإن كثيراً من الآفات تصيبهما معاً وقد يصاب كل منهما على حدة.

عضو التوازن: يتألف من مكونين رئيسين: القنوات الهلالية والدهليز. القنوات الهلالية هي ثلاث الوحشية والخلفية والعلوية. أما الدهليز فيفصل في توضعه بين القنوات الهلالية والقوقعة ويتكون من عضوين صغيرين متصلين، أحدهما أفقي التوضع يدعى القريبة utricle التي تنفتح عليها القنوات الهلالية بتوسعات تسمى الأمبولات ampullae، والآخر عمودي التوضع يتصل بالقريبة ويدعى الكييس saccule. مكونات التيه هذه مملوءة بالسائل اللمفي الداخلي الذي يملأ أيضاً مكونات القوقعة، ويحيط السائل اللمفي الخارجي بهذه التراكيب جميعاً.

تفرش عضو التوازن بجزأيه - القنوات الهلالية والدهليز - البشرةُ العصبية الحساسة المكونة من الخلايا الهدبية التي تنغمس أهدابها في السائل اللمفي الداخلي. وتتصل الاستطالات المحيطية لعقدة Scarpa مع هذه الخلايا الهدبية. يتحرك السائل اللمفي الداخلي بحركة الرأس محركاً الأهداب وبذلك تتولد الإشارة العصبية لحس توازن الرأس منقولة عبر الخلايا الهدبية إلى الاستطالات العصبية للعقدة الدهليزية ومنها إلى العصب الدهليزي.

تتوضع الخلايا الهدبية الحساسة في القنوات الهلالية في الأمبولات على شكل تركيب مرتفع يسمى القنزعة cristae إذ يتسع فضاء السائل اللمفي فوقها بما يسمى القبة cupula في حين تتوضع الخلايا الهدبية في القريبة والكييس في تركيب يسمى البقع السمعية maculae acusticae على الرغم من عدم علاقتها بالسمع. في البقع السمعية يعلو الخلايا الهدبية - على تماس من الأهداب - غشاء جيلاتيني يحوي بلّورات تسمى رمل الأذن (غبار التوازن) otolith.

لمحة فيزيولوجية:

هناك العديد من الآليات التي تحفظ توازن الجسم وتجعلنا واعين لموقع الجسم بالنسبة إلى المحيط. هناك معلومات لحظية دائمة وافدة من العينين ومن التراكيب الدهليزية ومن حس الوضعية في المفاصل والعضلات تجعلنا على علم دائم بموقع كل جزء من البدن في الفراغ . للرد على هذه المعلومات تعمل آليات كثيرة معظمها انعكاسي غير واع على حفظ توازن البدن وأعضائه أو إعادة التوازن إليه إن كان مختلاً. تأتي أهم المعلومات الوافدة من:

١- **البصر**، وقد تكون أيضاً من الحس الخاص للعضلات المحركة للعين. تسمح الإشارات الواردة منها بتحديد بُعد الأشياء المحيطة عن البدن. تنسق هذه المعلومات مع أخرى قادمة من الدهليز ومن الحس الخاص لعضلات الرقبة لتثبيت النظر وعدم زوغانه في أثناء حركة الرأس.

٢- **الدهليز والقنوات الهلالية**، يختص بأنه عضو يمنح البدن حساً فراغياً مرهفاً وحساً مرهفاً لسرعة الحركة - تسارعاً وتباطؤاً- ولاتجاهها ؛ إذ في حين تكون القنوات الهلالية حساسة وناقلة لحركة الرأس الزاوية angular movementوالدائرية يكون الدهليز حساساً وناقلاً لحركة الرأس الخطية linear movement الأفقية والشاقولية، كما أن لرمل الأذن شأناً كبيراً في الأحاسيس بثقل الجاذبية. ينشأ من الإشارات الدهليزية نوعان أساسيان من منعكسات التوازن: الدهليزية - العينية المختصة بتثبيت البصر في أثناء حركة الرأس، والدهليزية - النخاعية المسؤولة عن ثبات البدن والأعضاء.

٣- **الحس الخاص أو حس الوَضعة الوافد من المفاصل والعضلات:** تتصل الطرق الصاعدة لهذا الحس بالنوى الدهليزية وبالمخيخ والنويات القاعدية ونويات الأعصاب المحركة للعين وبعض المراكز الأخرى في جذع الدماغ.

يتم التنسيق بين المعلومات الحسية عن الوضعة الواردة من كل هذه الأعضاء - الإبصار والدهليز والمفاصل والعضلات - في جذع الدماغ والمخيخ. وإن أي حركة للرأس أو البدن تحفز هذه الأجهزة جميعاً بوقت واحد.

والآفات التي تصيب الطرق الواصلة المعقدة بين هذه الأعضاء تصيب الشخص بالدوار واضطراب التوازن أو أحدهما.

جملة المعلومات التي يجمعها هذا التنسيق يفيد الشخص في معرفة توازن أعضائه بعضها نسبة إلى بعض وتمييزها من المحيط (خريطة التوازن الخاصة بالبدن) ثم معرفة المحيط وموجوداته الثابتة والمتحركة وتمييزها من حركة البدن (خريطة التوازن الخاصة بالمحيط). وبفضل التمييز التام بين هذين العنصرين يستطيع المرء ثابتاً أم متحركاً أن يدرك الأشياء من حوله ثابتة أم متحركة أي أن يعزو الحركة إلى مصدرها الحقيقي. وإن اضطراب فعالية أي من هاتين الخريطتين أو التنسيق بينهما يؤدي إلى اضطراب التوجه الفراغي واضطراب التوازن.

الدراسة السريرية:

تعاريف:

الدوار هو حس وهمي بحصول حركة للرأس والجسم قياساً على المحيط، أو للمحيط قياساً على الذات.

قد يصف المريض الدوار بأوصاف مختلفة: أن رأسه يدور، أو أن رأسه وجسمه يصعدان ويهبطان، أو كأنه يركب قارباً يميد به في بحر مائج (في بعض المصادر قد يسمى هذا الدوار الدوار الشخصي subjective vertigo). أو أن يقول إن الأشياء تقفز من حوله أو تتحرك بسرعة إلى جهة واحدة، أو إن الحيطان من حوله تكاد تنهد عليه أو إنها تعود لترتفع إلى مكانها أو إن الأرض تميد تحته أو إن المحيط حوله يهتز اهتزازاً نواسياً (يسمى هذا الدوار أحياناً الدوار الموضوعي objective vertigo). هذا التقسيم بين النوعين مدرسيٌّ وليس له قيمة عملية.

وفي أثناء السير يشعر المريض المصاب بالدوار بعدم ثباته على الأرض وأنه يميل إلى جهة معينة أو أنه يدفع دفعاً إلى

الجانب أو إلى الأرض. هذا الشعور بالدفع مميز للدوار.

عندما تكون الشكاية خفيفة أو أن المريض غير واضح في شرحه فإن بعض الملاحظات قد تشي بالشكاية : مثلاً عزوف المريض تماماً عن الحركة، وخاصة حركة الرأس، أو الانحناء في أثناء الهجمة، أو القول إن إغماض العينين يريحه قليلاً، أو فقدانه التوازن عندما ينعطف بسرعة في أثناء السير أو إذا انعطفت به السيارة، أو تفضيله الاضطجاع على جانب معين لتخفيف معاناته، أو زيادة المعاناة بتحوله في أثناء النوم من جانب إلى آخر، أو تفضيله الجلوس ساكناً بوضع واحد، كل ذلك يشي بشكاية دهليزية حقيقية. على العكس من ذلك فإن شكاية غير واضحة باضطراب التوازن لا تزيد على هز رأس المريض بقوة لا تنتمي إلى الدوار.

يرافق هجمةَ الدوار عادة الغثيان والقياء والشحوب والتعرق والعزوف عن المشي أو السير بحذر شديد وميله إلى فقدان التوازن أو السقوط إلى طرف واحد. غالباً ما يعرف المريض أن سبب اضطراب توازنه ليس في الساقين وإنما السبب آت من «رأسه». لا يترافق الدوار واضطراب في الوعي وإن حدث ذلك فالحادثة ليست دواراً.

الدوار الكاذب (المشاعر الدورانية) pseudovertigo, vertiginous sensations, giddiness:

هي مشاعر مختلفة من إحساس المريض بالتأرجح أو خفة الرأس، أو كأنه يسبح أو يسير في الفضاء، أو الشعور بعدم الثقة أو اضطراب التوازن في أثناء المشي، أو شعور مفاجئ بالخور وشبه الإغماء faintness . هذه المشاعر تنجم عادة عن اضطراب نفسي: حالة قلقية، اكتئاب، أو نوبة هلع panic attack، أو حالات العصاب المختلفة والهستريا. تصاحب هذه الحالات عادة مشاعر الذعر والخفقان وانقطاع النفس والتعرق.

أما ما يسمى بالدوام أو الدوخة dizziness فهو تعبير يستخدمه المريض ليصف معاناته التي قد تنتمي إلى طيف واسع من الشكايات: لأي مما سبق وصفه من الدوار الحقيقي أو الكاذب، يضاف إليها الشعور بالوهن والضعف، أو حتى غشاوة البصر والغشي ونوب فقد الوعي الحقيقية صرعية كانت أم غير ذلك، أو الأنواع المختلفة من الصداع التي يمكن أن يصفها المريض «بالدوخة». فهذا التعبير شعبي واسع فضفاض، وعلى الطبيب بأسئلته الدقيقة وحصاره للمريض بمهنية عالية أن يرجع شكايته إلى أصلها العلمي وإلى مصدرها وكونها عضوية المنشأ أو نفسية المنشأ.

تظهر الأسباب العينية للدوار الكاذب أو الدوام في الحول والشفع ذي النشوء الحاد، وكذلك أول ما يضع المرء عدسات طبية غير مناسبة. هذا الدوام قد يتحول إلى دوار حقيقي إذا كان شديداً أو صاحبه الغثيان والقياء والرؤية الرجراجة (الإبصار التذبذبي) oscillopsia.

من الأسباب الوعائية القلبية للدوار الكاذب فقر الدم الشديد، وتضيق الأبهر وفرط الضغط الشرياني غير المعالج.

يحدث الدوام الانتصابي عند الوقوف من جلوس أو استلقاء بسبب انخفاض الضغط الانتصابي المشاهد في فقر الدم والعلاج بالمدرات وموسعات الأوعية المحيطية وفي المصابين باعتلال أعصاب محيطية إنباتي خاصة لدى السكريين. والدوام (الدوخة) الحادث يصحبه عادة شعور بتأرجح أو خفة بالرأس وغشاوة البصر وخور وقد يتحول ذلك إلى غشي حقيقي.

من الأسباب الصدرية للدوام السعال المتتابع لأسباب عديدة أبرزها النفاخ الرئوي إذ يقل العود الوريدي إلى القلب يتلوه انخفاض ضخ الدم إلى الدماغ.

ومن الأسباب الاستقلابية يتبين خاصة انخفاض سكر الدم الذي يصاحب الدوام فيه الخفقان والعرق البارد والشعور بالخور والجوع.

والانسمامات الدوائية التي تقود إلى الدوام عديدة؛ أبرزها المسكنات شبه المورفينية والمهدئات ومضادات الاكتئاب ومضادات الصرع. وفي الحالات الشديدة ينقلب الدوام إلى دوار حقيقي.

وفي كل حال حين تكون الشكاية غامضة وهناك شك بطبيعتها ؛ يمكن القيام بهز رأس المريض وتدويره يميناً ويساراً. فاشتداد شكاية المريض بهذه الطريقة، ولاسيما إذا رافقتها الرأرأة وفقد المريض صراحة توازنه وسقوطه على الأرض دليل على المنشأ الدهليزي للشكاية.

أسباب الدوار:

١- الدوار تيهي المنشأ disease labyrinthine:

هو السبب الأغلب للدوار، ولا سيما حين يكون حاد الحدوث، لكن لا يجب مع ذلك إغفال المنشأ المخيخي أو من جذع الدماغ.

يكون الدوار شديداً ومعاناة المريض كبيرة في الحالات الحادة، فيميل المريض إلى السكون التام وإغماض العينين وتثبيت الرأس، لأن أدنى حركة تعاظم من معاناته. يرافق الدوار الغثيان والقياء واضطراب التوازن والميل إلى السقوط إلى جهة الآفة وانحراف السبابتين كذلك إلى جهة الآفة والذراعان ممدودتان. بفحص العينين تظهر رأرأة أفقية جهة

ضربتها السريعة عكس جهة الأذن المصابة. الدوار والرأرأة لايستمران طويلاً بل يتراجعان ويسكنان في فترة وجيزة، كما أن المريض سريع التعود على الظاهرة (ظاهرة التحمل tolerance phenomenon).

قد يكون الدوار الحاد مصحوباً بنقص في السمع أو أن يكون منعزلاً.

أ- أهم أسباب الدوار الدهليزي مع اضطراب في السمع:

(١)- مرض منيير Meniere's disease:

هذا المرض مجهول السبب ويكون أحياناً من أساس عائلي مورث بصفة قاهرة أو متنحية. يبدأ في أواسط العمر بين ٣٥- ٤٥ سنة وقد يبدأ قبل ذلك أو بعده بهجمات متكررة من الدوار الشديد مصحوبة بطنين ونقص في السمع في الأذن المصابة؛ إذ إن الإصابة وحيدة الجانب. شدة الأعراض السمعية متأرجحة، وقد يفقد الطنين أو نقص السمع - وليس الاثنان معاً- في الهجمات الأولى ولكن وجودهما معاً ثابت بعد ذلك مع ازدياد شدتهما .

تعزى الآلية الإمراضية إلى ازدياد ضغط السائل اللمفي الداخلي، وقد يكون ذلك بزيادة حجمه، يسبب انفتاقات متكررة في الغشاء المحيط تواكبها الهجمات السريرية. هذه الآلية تشلّ الخلايا الهدبية الدهليزية على شكل هجمات، كما أنها تؤدي بالتدريج إلى تدمير الخلايا الهدبية السمعية.

الهجمة مفاجئة الحدوث تدوم دقائق إلى ساعة وأكثر. الدوار حلزوني الصفة أو دوراني تصحبه كل مواصفات الدوار الحاد. الطنين ذو نغمة منخفضة، والرأرأة أفقية بطور بطيء يضرب إلى جهة الأذن المتأذية. يشعر المريض بامتلاء الأذن المصابة وسمعه مضطرب متأرجح الصحة، ويعود السمع إلى طبيعته مع تراجع الهجمة لكن نقص السمع يزداد شيئاً فشيئاً مع توالي الهجمات.

تختلف شدة الهجمات ومعدل تتاليها اختلافاً بيّناً بين حالة وأخرى، ففي الحالات الشديدة تتكرر الهجمات عدة مرات في الأسبوع لعدة أسابيع قبل أن تتلاشى، ويتمتع المريض بفترة سكون عدة أشهر أو سنوات ثم تعاود الهجمات بمجموعة أخرى. تكون الهجمات في الحالات الخفيفة قصيرة الأمد متباعدة، والإزعاج محدوداً، ونقص السمع طفيفاً، وفترات الهدوء طويلة.

تحدث في قلة من المصابين بمرض منيير هجمات سقوط مفاجئ عنيف غير مصحوب بالدوار إذ يشعر المريض أنه يدفع دفعاً إلى الأرض بقوة خفية دون إنذار، أو أنه يحس للحظات قبل السقوط كأن المحيط حوله يرتجّ. ولا يصحب هذا السقوط الغريب اضطراب في الوعي، وقد يحدث ذلك في بدايات المرض أو بعد سنوات من التطور، وقد يتكرر على مدى سنة كاملة ثم يختفي من نفسه ولا يعاود. وحدوث هذا السقوط ضمن سياق المرض يميزه من غيره من نوب السقوط drop attack.

قد يسبق شيء من نقص السمع الهجمة الأولى للدوار، كما وصفت حالات من هجمات نقص السمع من دون دوار دعيت «داء منيير القوقعي» cochlear Meniere's disease.

إصابة الأذنين معاً نادرة ولا تتعدى في معظم الدراسات ١٠٪ من الحالات. يكون نقص السمع للنغمات منخفضة التواتر في البداية وحينها لا يتأثر تمييز الكلام، ثم تمتد الإصابة إلى النغمات عالية التواتر فيتأثر تمييز الكلام بذاك الأخير. تتراجع هجمات الدوار كلما تعزز الصمم وتختفي إذا أصبح الصمم كاملاً.

في معظم الحالات يتوقف المرض تلقائياً بعد عدة سنوات من التطور تاركاً المريض في حالة صمم أحادي الجانب جزئي أو كلي .

التشخيص سريري، يعززه إثبات وجود نقص سمع عصبي المنشأ بوساطة تخطيط السمع بالنغمة الصافية وبالكمون المحرض السمعي AEP، وإثبات وجود نقص حساسية الدهليز باختبارات التحريض.

العلاج: أثبتت الراحة في الفراش خلال الهجمة أنها من خير الوسائل لإخماد الأعراض. وهناك العديد من الأدوية التي قد تساعد على انتشال المريض من معاناته الحادة، أهمها:

- مضادات الهستامين: cyclizine meclizine، dimenhydrinate diphenhydramine.
- في الحالات الأكثر عناداً يمكن استعمال اللصقات الجلدية لـ scopolamine.
- phenothiazines: prochlorperazine، promethazine، domperidon، ondansetrone، metoclorprmide.
- هذه المواد يمكنها السيطرة على الدوار وعلى الغثيان والقياء في وقت واحد.
- ومن أجل العلاج طويل الأمد أثبتت المدرات والـ betahistine في عدة دراسات كبيرة أنهما الوحيدان القادران على التخفيف من وطأة هجمات الدوار، لكن يبدو أنهما لايؤثران تأثيراً مؤكداً في الطنين ولايخففان من نقص السمع. يمكن استعمالهما معاً أو كل منهما على حدة.
- دأبت الممارسة الطبية سابقاً على حمل المريض على

حمية غذائية قليلة الملح والكافئين وخالية من التدخين، ولم يعثر حتى الآن على أساس علمي متين لهذه الخطة لكن قسماً من المرضى يعربون - شخصياً - عن إحساسهم بالتحسن عليها، ولعل الحمية عن الملح هي الأوفر حظاً في الاستناد إلى تفسير مقنع فتأثيرها يشبه المدرات في التخفيف من توتر السائل اللمفي.

الجراحة: هي الحل النهائي في الحالات الشديدة المقعدة متتابعة الهجمات غير المستجيبة للإجراءات الدوائية. يستؤصل التيه جراحياً في الحالات أحادية الجانب حصراً والتي فقد فيها السمع فقداً تاماً أو قريباً من التام، كما يمكن تخريب التيه دوائياً بحقن جرعات كبيرة ومتتابعة من الجنتامايسين في الأذن الوسطى فتعبر إلى الأذن الداخلية عبر النافذة البيضاوية. وحين يكون السمع محفوظاً أو إن الإصابة ثنائية الجانب يعمد إلى إجراء أكثر انتقائية، بتخريب الدهليز فقط بالتبريد بوساطة مسبار خاص، أو بحقن جرعة خفيفة من الجنتامايسين أو بقطع العصب الدهليزي. كما يمكن عمل تحويلة shunt بين القناة اللمفية الدهليزية والفراغ تحت العنكبوتي. وهذه الإجراءات الباضعة استثنائية.

(٢)- اعتلال الدهليز الانسمامي أو الدوائي:

الأدوية المتهمة بإحداث اعتلال في التيه عديدة؛ أشهرها المضادات الحيوية من فئة aminoglycosides (ستريبتومايسين، جنتامايسين، نيومايسين، أميكاسين) والمضاد الحيوي فانكومايسين.

تشمل الإصابة القوقعة والدهليز أو أحدهما بآلية انسمام الخلايا الهدبية الحساسة وتدميرها. تتعلق شدة الإصابة بالجرعة ومدة الاستعمال المتواصل وقد قدرت بعض الدراسات ذلك بأسبوعين إلى أربعة أسابيع وتقصر هذه المدة بوجود عوامل مساعدة مثل استعمال جرعات قصوى واستعمال الطريق الوريدي ووجود قصور كلوي أو كبدي.

تفتقر الأعراض إلى الدوار الصريح لكن المريض يشكو من مشاعر دورانية واضطراب توازن وتأرجح لدى الوقوف والرؤية الرجراجة (إبصار تذبذبي) oscillopsia وطنين في الأذنين ونقص السمع قد يبلغ حد فقد السمع ثنائي الجانب، هذه الإصابات نهائية في العادة ونادراً ما تتراجع، لذا يجب الحذر التام حين استعمال هذه الأدوية والانتباه لبوادر ظهور أعراض الانسمام.

الأسبرين والكينين بجرعات كبيرة متهمان أيضاً بإصابة التيه بأحد قسميه أو كليهما، وتتراجع الإصابة عادة بوقف الدواء.

ومن الأدوية المتهمة أيضا بإصابة التيه المدرّان furosemide و ethacrynic acid لكن الإصابة تتراجع كذلك بوقف الدواء.

ويتهم الدواء المنتمي إلى زمرة التتراسكلين المسمى minocycline بإحداثه إصابة دهليزية حادة من دون إصابة سمعية، وقد يحدث ذلك منذ الأيام الأولى لاستعماله.

وفي الانسمام الكحولي الحاد يحدث دوار وضعة يشتد بإغماض العينين تصحبه الرزأة ولا يصحبه طنين، يدوم عدة ساعات قبل أن يتلاشى.

(٣)- أسباب أخرى لإصابات الدهليز المحيطية:

● **إصابات العصب الدهليزي:** أشهر هذه الأسباب ورم العصب السمعي acoustic neuroma الذي يصيب العصب الدهليزي والسمعي في آن واحد. التطور بطيء فيصاب المريض بنقص السمع المتدرج، للترددات العالية من الصوت أولاً، ثم يصاب في شهور أو سنوات بهزع (رنح ataxia) واضطراب توازن الأطراف في جهة الإصابة ويكون الدوار مفقوداً أو خفيفاً جداً على شكل مشاعر دورانية. إن لم يوضع التشخيص في حينه تتطور الأمور إلى إصابة العصب الوجهي فالخامس ثم التاسع والعاشر في الجهة نفسها.

في الشكل الجهازي لداء Von Recklinghausen ينشأ ورم العصب السمعي من الطرفين معاً مع التهديد بصمم تام، ويأتي الشك السريري من ظهور أعراض دهليزية تتطور تطوراً مترقياً مزمناً يرافقها نقص السمع في الجهة نفسها نقصاً متزايداً ويوضع التشخيص بناءً على معطيات الرنين المغنطيسي.

● **إصابات الدهليز الوعائية:** من الأسباب النادرة أيضاً حدوث احتشاء التيه بسبب انسداد الشريان المخيخي السفلي الأمامي. تبدو الصورة السريرية بظهور متلازمة دهليزية محيطية على نحو حاد مع فقد السمع ومتلازمة مخيخية. قد يحدث مثل هذا الاحتشاء - بإصابة انتقائية للشريان التيهي- في سياق التهاب الشرايين لسبب جهازي: التهاب الشرايين العقد، والذئبة الحمامية الجهازية، والزهري. النزف داخل التيه حدث استثنائي، وقد يحدث في سياق فرط الضغط الشرياني خارج السيطرة أو في أمراض الدم النزفية كالناعور ونقص الصفيحات وابيضاضات الدم الحادة والعلاج بمضادات الانقسام الخلوي.

وصف Cogan متلازمة تشمل الدوار مع الرزأة والطنين ونقص السمع الذي يتطور سريعاً إلى فقده التام مع حدوث التهاب قرنية خلالي. سبب المتلازمة مجهول، تحدث عند

الشباب. بمتابعة تطور الآفة حدث في نصف المصابين بها قصور أبهري أو التهاب شرايين جهازي يشابه التهاب الشرايين العقد.

● **إصابات الدهليز الرضية:** قد تسبب رضوض الرأس الخفيفة والمعتدلة كارتجاج الدماغ دواراً ورأرأة وانخفاض استجابة دهليزية بالاختبارات الحرورية، وطنيناً. عزيت هذه الأعراض إلى تبعثر الرمل الأذني نتيجة حركة الرأس العنيفة؛ وهي تتراجع بمدة أيام إلى أسابيع من دون أن يعقبها نقص في السمع. أما الرضوض الشديدة التي تتضمن كسراً في الصخرة فقد تؤدي إلى تخريب التيه تخريباً كاملاً مع فقد سمع تام.

وفي متلازمة ما بعد رض الرأس الحميد يشكو المريض غالباً من الدوام الذي يدوم أياماً إلى أسابيع إلى أشهر أحياناً ويختفي بعد ذلك.

بعد رضوض الرأس قد يحدث ناسور للسائل اللمفي الخارجي حتى ولو كان الرض بسيطاً لا شأن له مثل العطاس والسعال المتتابعين، ولاسيما بوجود عامل مساعد كالخمج المزمن ووجود الورم الكولسترولي cholesteatoma الذي قد يحدث الناسور من دون حدوث رض.

● **إصابات الدهليز الخمجية:** تشمل الأسباب الخمجية لاعتلال الدهليز التهاب التيه القيحي بامتداد الالتهاب من الخشاء أو السحايا أو حدوث التهاب مصلي فيه بسبب خمج في الأذن الوسطى.

قد يحدث دوار عابر بوجود ضغط مرتفع في قناة السمع الخارجية لسبب ما في حالات تلف غشاء الطبل لأسباب مختلفة ولاسيما بسبب الإنتانات المزمنة في الأذن الوسطى.

ب- أسباب الدوار الدهليزي من دون اضطراب في السمع:

× **دوار الوضعة الحميد** benign positional vertigo:

هو أكثر شيوعاً من داء منيير، يحدث بصورة هجمات إنتيابية بتغيير المريض وضعة رأسه، وهو مستلق في فراشه متقلباً إلى أحد الجانبين، أو يهم بالنهوض واقفاً، أو منحنياً إلى الأمام أو ملق برأسه إلى الخلف. حدوثه شائع في أثناء الليل والمريض يتقلب في فراشه.

يثار الدوار مهما كان سببه بتحريك الرأس أو دورانه بسرعة، لكن ما يميز دوار الوضعة أنه يثار عند مريض ما بوضع رأسه بوضعة بعينها، وهو يبدأ بعد لحظات إلى ثوان من اتخاذ الرأس تلك الوضعة وتصاحبه رأرأة أفقية.

ولإثارة دوار الوضعة بالفحص يعمد إلى إجراء حركة «الرأس المعلق» وهي إجلاس المريض على طاولة الفحص ورأسه مائل إلى الخلف بزاوية ٣٠- ٤٥ درجة وملتفت إلى أحد الجانبين بالزاوية نفسها، ثم يعمد إلى اضجاعه على ظهره بسرعة وهو على هذه الوضعة على أن يتجاوز رأسه حافّة الطاولة في الخلاء إلى أسفل. يظهر الدوار بعد لحظات بهذه الوضعة إن كانت جهة الرأس هي الموافقة لإثارة الدوار، والا يعاد فحص المريض ورأسه إلى الجهة الأخرى. حين يثار الدوار في إحدى الوضعتين فإنّ الأذن المريضة مصدر الدوار هي التي في الأسفل.

والاضطراب المسبب للدوار هو تحرك الرمل الأذني في القُرَيب أو الكييس بسبب علّة تنكسية متعلقة بالتقدّم بالسن، إذ إن دوار الوضعة يحدث عادة بعد سن الحمسين.

تتكرر هجمات الدوار هذه فترة أسابيع إلى أشهر ونادراً سنوات لتختفي من نفسها بعد ذلك.

إذا نجحت إثارة الدوار بتجربة الرأس المعلق يستطاع إثارته - بالمناسبة نفسها- مرات متتالية لكن الدوار والرأرأة يضعفان مرة بعد مرة ليختفيا تماماً بعد عدة محاولات، وهي علامة على أن مصدر الدوار محيطي.

وصف دوار وضعة تال لآفات مركزية كالإصابات الوعائية والورمية في جذع الدماغ والمخيخ. يكون هذا الدوار معتدل الشدة، على عكس الدوار الحميد المحيطي الشديد الدرجة عادة، شبه المستمر، والرأرأة المصاحبة متعددة الاتجاهات غير متراجعة، كما أن دوار الوضعة مركزي المنشأ يثار فوراً باتخاذ رأس المريض الوضعة المناسبة لإثارة الدوار من دون انقضاء مهلة ما، وتكرار التجربة يثير دائماً الدوار نفسه بالشدة نفسها. وفي حين يرافق الدوار المحيطي الغثيان والشحوب تكون هذه العلامات ضعيفة أو مفقودة في الدوار المركزي، كما أن اضطراب التوازن أوضح في شدته وجهته منه في الدوار المركزي.

من الخصائص الفريدة لدوار الوضعة أنه بعد إثارته بوضعة الرأس المعلق فإن إجلاس المريض يعكس جهة الدوار والرأرأة وهذه علامة أكيدة المنشأ للدوار الدهليزي.

إن الخصائص المميزة لدوار الوضعة الحميد هي إذن التالية:

● حدوثه باتخاذ الرأس وضعة معينة لكن بعد فترة وجيزة.
● قصر مدة الهجمة.
● تراجع شدة الدوار ومدته مع تكرار الفحص حتى الاختفاء.
● انعكاس جهة الدوار والرأرأة بإجلاس المريض.
● بقاء الدوار عرضاً رئيساً وحيداً في شكوى المريض مع

قدم عهدها.

الآلية الإمراضية: ترجع معظم الأبحاث دوار الوضعة إلى عملية تنكسية في رمل الأذن العائد إلى جهاز القبة cupula في القناة الهلالية الخلفية، إذ تنفصل بلّورات من هذا الجهاز عن المجموع وتسبح حرة في السائل البلغمي الداخلي لتسقط في أخفض بقعة، فتثير أهداب الخلايا الحساسة لدى اتخاذ الرأس وضعة معينة.

التدابير العلاجية: التدبير الرئيسي هو تنبيه المريض لتجنب الوضعات المثيرة للدوار وإعطائه مهدئاً خفيفاً يسيطر به على ذعره الناشئ من هجمات الدوار المفاجئ، كما يستعان بمضادات القياء الذي يحدث في هجمات الدوار الشديدة.

إذا شكلت هجمات الدوار بشدتها وتكررها إعاقة مهمة للمريض يُعمد إلى إجراء حركة Empley التي هدفها طرد البلورات الحرة السابحة في القناة الهلالية الخلفية وتوجيهها للخروج إلى القُريب utricle: تجرى أولاً حركة الرأس المعلق لمعرفة الأذن المتأثرة المسؤولة عن الدوار، وهي الأذن السفلى كما سبق ذكره. يجرى بعدها مراحل متلاحقة من تغيير وضعية المريض تستغرق كل مرحلة ٢٠ ثانية. ولشرح هذه المراحل نفرض أن الأذن المريضة هي اليمنى، وسيكون عندها رأس المريض وهو معلق مائلاً إلى اليمين. بعد ذلك تعدل وضعة رأس المريض إلى الوضعة السوية، وهو دائماً مدلّى إلى الخلف، بحيث تنظر عيناه إلى الأعلى. يُمال الرأس إلى اليسار بزاوية ٤٥ درجة. ثم يُضجع المريض على جنبه الأيسر ثم يمال رأسه أكثر إلى اليسار بحيث ينظر إلى الأرض. وأخيراً يُجلس المريض بزاوية ٤٥ درجة ورأسه ملتفت إلى اليسار وتميل ذقنه إلى أسفل قليلاً. ينصح بإبقاء المريض بهذه الوضعية، وظهره مسنود مدة ساعات أو حتى ٢٤ ساعة، أي أن يترك لينام بهذه الوضعة بإسناد رأسه إلى مخدات مطبّقة بعضها فوق بعض.

ذكرت بعض الحالات المعندة كانت فيها هجمات الدوار طويلة الأمد غير متخامدة مع الوقت، ولا تنفع فيها حركة Empley، وقد عثر في هذه الحالات على ضغط العصب الدهليزي في منشئه بوعاء دموي مجاور، وقد أدت إزالة هذا الضغط جراحياً إلى الشفاء التام.

× **التهاب العصبون الدهليزي vestibular neuronitis:**

هي متلازمة دهليزية حادة، أحادية الطرف، من دون إصابة الجهاز السمعي، الدوار فيها حاد النشوء قوي لكنه أقل حدة من هجمات داء منيير. تطول هجمة الدوار أكثر من يوم وهو ما يفرقها عن هجمات داء منيير، و تتراجع الإصابة بالكامل في أيام قليلة .

الشواهد كثيرة على منشأ الإصابة الفيروسي، فهي قد تحدث على شكل جائحات، أو تحدث بعد أيام من إصابة المريض بهجمة خمج فيروسي حاد في الطرق التنفسية، وشوهدت في الأطفال المصابين بالحصبة أو النكاف، ومن المؤكد كذلك حدوثها في سياق الخمج بالهربس النطاقي herpes zoster حيث تشمل العصبين الدهليزي والوجهي معاً. كل هذه الشواهد دعت إلى تصنيف الإصابة بالالتهابية neuronitis. ومع أن الإصابة في العادة دهليزية خالصة فقد تحدث إصابة سمعية خفيفة في السياق، وتدعى الحالة حينئذٍ التهاب التيه labyrinthitis.

تأكيداً للطبيعة الالتهابية للحدث فإن عدداً من الحالات التي درست بالرنين المغنطيسي مع حقن الغادولينيوم وجدت تثبيتاً للمادة الظليلة في بعض مناطق الدهليز والعصب الدهليزي.

ومع التخامد السريع للإصابة فإن النكس بعد شهور أو سنوات محتمل دائماً. والاختبارات الحرورية للدهليز تعود إلى الطبيعي بعد مدة أطول من عودة الشفاء السريري. وقد يشكو المريض من دوام لعدة أسابيع بعد اختفاء الدوار.

العلاج: باستخدام مضادات الهستامين مثل dimenhydrinate، و promethazine إضافة إلى المهدئات الخفيفة ومضادات القياء والـ scopolamine.

في إحدى الدراسات أمكن تقصير مدة الهجمة باستعمال البردنيزولون بجرعة هجومية قدرها ١٠٠ملغ/يوم تسحب بعد ٣ أسابيع، في حين لم يعثر على أي فائدة من استعمال المضادات الفيروسية.

* **المتلازمة الدهليزية - المخيخية العائلية familial vestibulocerebellar syndrome:**

متلازمة عائلية تبدأ في الطفولة أو سن الشباب تتميز بحدوث نوب من الدوار واضطراب التوازن تختلط أحياناً بشفع ورتّة كلامية. تثور النوب بالجهد البدني والنفسي المتميز.

ومع تكرار الهجمات يصاب المريض برنح خفيف وخاصة في الجذع. واستعمال الـ acetazolamide في الهجمات يخففها كثيراً أو يثبطها.

هذه المتلازمة تبدو على علاقة وثيقة بالمتلازمة العائلية المعروفة «بالرنح المستجيب للاسيتازولاميد acetazolamide responsive ataxia».

٢- الدوار المركزي أو دماغي المنشأ central vertigo:

الدوار وأذيات جذع الدماغ: قد تحدث أذيات جذع الدماغ العليا أو السفلى دواراً بإصابة النويات الدهليزية أو الطرق الدهليزية المعقدة الصاعدة والنازلة إصابة مباشرة.

وللأعراض الدهليزية الناشئة مواصفات خاصة تميزها من الأعراض الناشئة من أذيات الدهليز المحيطية، فالدوار هنا خفيف الشدة، قد يتحول إلى مشاعر دورانية، لكنه مستمر لا يتراجع ولا يعتاده المريض. وانحراف السبابتين بمد اليدين لا يكون متسقاً صريحاً باتجاه طرف الأذية كما هو الحال في الأذية المحيطية. والغثيان والقياء المصاحبان لا يكونان شديدين لكنهما يستمران فترة طويلة بعد بداية الأذية.

والأذيات المركزية لا تصاحبها أعراض سمعية لسلامة أليافها، لكن الأعراض المرافقة تكون عصبية تترجم إصابة نويات الأعصاب القحفية والسبل العصبية الصاعدة والنازلة المزدحمة في جذع الدماغ.

قد تحدث الرأرأة في الأذية المركزية من دون أي دوار، وقد تتميز باتجاه سريع واحد أو اتجاهين سريعين. وقد تكون أفقية فحسب أو دائرية أو شاقولية أو متعددة الاتجاهات، في حين لا تكون الرأرأة في الأذية المحيطية إلا أفقية مع مركب دائري. تزداد الرأرأة في الأذيات المركزية بتركيز المصاب على هدف ثابت، ولا تتراجع مع الوقت ولا تمر إلى مرحلة التلاؤم non- regressive non- adaptable. والرأرأة محيطية المنشأ لا تكون عمودية، ومن غير الاعتيادي أن تكون أفقية فحسب من دون مركب دائري، وتتراجع أو تختفي بتركيز المصاب على هدف ثابت وتشتد على نحو صريح مع حركة الرأس كما أنها تتخامد مع الوقت ويمكن للمريض التلاؤم معها regressive and adaptable.

والدوار المركزي يكون حاد المنشأ في الأذيات الوعائية وأقل حدة في التصلب اللويحي وبطيئاً ومتدرج النشوء في الأذيات الكتلية لجذع الدماغ.

يحدث الدوار في احتشاءات جذع الدماغ خاصة الاحتشاء الجانبي للبصلة (متلازمة والنبرغ). كما يحدث في أذيات المخيخ الواسعة الاحتشائية أو النزفية التي تستولي على نصف الكرة المخيخية مع المنطقة الدهليزية من المخيخ (الفصيص الندفي العقيدي flocculonodular lobule)، هذه المنطقة الأخيرة يمكن أن تصاب بالاحتشاء على نحو منعزل بانسداد الفرع الإنسي من الشريان المخيخي السفلي الخلفي ويكون الدوار في هذه الحال شديداً مصحوباً بالقياء والشحوب مماثلاً في ذلك الدوار المحيطي. في أذيات المخيخ تكون الحركة السريعة للرأرأة باتجاه الأذية على عكس ما يحدث في الأذيات المحيطية.

من النادر أن يكون الدوار هو العرض الوحيد الناشئ عن تلك الأذيات وإنما تصاحبه أعراض أخرى كإصابة الأعصاب القحفية والخزل الشقي الحسي والحركي أو أحدهما في الجانب المقابل للأذية، وأعراض مخيخية واضطراب في الوعي وفي حركات العينين التوافقية.

قد ينجم الدوار عن الأذيات الدماغية القشرية لمنطقة السمع، وهو قليل الحدوث.

٣- أسباب خاصة للدوار:

أ- الدوار والصرع:

من الشائع أن تستهل النوبة الصرعية بمشاعر دورانية أو الإحساس بخفة الرأس وهذه الأعراض لا قيمة سريرية لها للدلالة على نوع النوبة الصرعية أو توضع الأذية الدماغية المسببة لها. على العكس من ذلك، من النادر أن تستهل نوبة صرعية بدوار حقيقي. في هذه الحال تتوضع الأذية الدماغية عادة في المناطق القشرية الدهليزية: الجزء الخلفي من الفص الصدغي العلوي أو التلفيف الواصل بين الفصين الجداري والصدغي. وتجريبياً نجح أحد الباحثين في إثارة نوبة صرعية مسبوقة بالدوار بإثارة القشرة الواصلة بين الفصين الجداري والقفوي إثارة كهربائية.

وحين حدوث نوبة صرعية تبدأ بالدوار قد تتلوها أعراض سمعية، وترتيب الأعراض هذا له قيمة تشخيصية مهمة في الدلالة على منشأ النوبة الصدغي.

ب- الدوار والشقيقة:

من المعروف أن الدوار يؤلف واحداً من أعراض الشقيقة القاعدية basilar migraine لكنه ليس العرض الوحيد، فنوبة الشقيقة القاعدية غنية بأعراضها: البصرية والعينية وبقية الأعصاب القحفية، وهذه الأعراض ثنائية الجانب.

وضع في السنوات الأخيرة مصطلح جديد هو «الدوار الشقيقي migrainous vertigo» لوصف هجمات إنتيابية من الدوار الحاد - الصرف في أكثر الأحيان - في أشخاص عانوا سابقاً أو يعانون حاضراً هجمات صداع شقيقي لشخص لديهم بناءً على التصنيف العالمي للصداع IHSS. هجمات الدوار هذه مديدة الزمن ساعة إلى عدة ساعات إلى أكثر من يوم مما يخرجها عن وصفها بأنها مجرد نسمة لشقيقة قاعدية، كما أن الدوار منعزل لاترافقه أعراض سمعية فلا يختلط بهجمات داء منيير.

ولوضع توصيف دقيق لهذا المصطلح الحديث وضعت معايير أو شروط سريرية، إن توافرت، تم اعتماد الدوار الشقيقي وصفاً لمعاناة المريض. هذه المعايير هي:

● شدة هجمة الدوار يجب أن تكون متوسطة أو أكثر. والشدة المتوسطة تضايق المريض جداً في نشاطاته اليومية لكن لا تمنعها، أما الشدة الفائقة فتمنعه من الخروج من المنزل.

● وجود قصة سابقة أو حالية لهجمات صداع شقيقي منفصلة عن هجمات الدوار.

● حدوث بعض الأعراض التالية مع هجمتين على الأقل من هجمات الدوار:

× صداع.

× الخوف من الضياء photophobia.

× الخوف من الأصوات phonophobia.

× نسمة لأعراض بصرية في بداية الهجمة.

● والقاعدة كما سلف ذكره أن ينفرد الدوار بالهجمة، يرافقه في أكثر الأحيان الغثيان والقياء، لكن بعض المرضى يعانون الصداع مختلطاً بالدوار في بعض الهجمات أو كلها.

● وكما في الشقيقة الوصفية إن النساء أكثر إصابة من الرجال، لكن المميز في الدوار الشقيقي أن الأطفال أكثر إصابة من البالغين على نحو صريح.

● يجب اتخاذ جانب الحذر والانتباه قبل اعتماد تشخيص الدوار الشقيقي باستبعاد الأسباب العضوية بالوسائل المناسبة، ولاسيما آفات جذع الدماغ والمخيخ واستسقاء الدماغ، خاصة أن نسبة كبيرة من المصابين هم من الأطفال العاجزين عن الإفصاح عن شكاياتهم بوضوح.

الخطة العلاجية:

للسيطرة على الهجمة الحادة يعتمد على الأدوية المذكورة في تدبير هجمة داء منيير نفسها، علماً أن الدراسات المختلفة تفضل الـ scopolamine ومضادات الهستامين، أما الفينوثيازينات فتعطى للمرضى الخائفين المتوترين، والذين لديهم قياء معند.

للعلاج الوقائي طويل الأمد تستعمل الخطط المستعملة في الشقيقة الوصفية باعتماد دواء من قائمة طويلة من الأدوية على رأسها محصرات مستقبلات بيتا، ومحصرات قنوات الكلسيوم.

ج- الدوار من منشأ رقبي:

قد ينشأ الدوار والرأرأة عن الاذيات الحاصلة لتراكيب الرقبة العضلية والوترية المعصبة بالجذور الرقبية العليا، وتخريش النهايات العصبية لتلك الجذور بوذمة أو رض رقبي أو تشنج عضلي spasm.

ومن المحتمل احتمالاً غير مثبت أن يكون الدوار ناجماً عن تضيق في الشريان القاعدي المارّ في القناة العظمية الخاصة به على جانبي العمود الرقبي نتيجة تغيرات تنكسية وتضيق القناة، فقد تحدث لحظات دوار أو مشاعر دوارية بفرط بسط الرقبة أو الالتفات المفرط إلى أحد الجانبين في الأشخاص المؤهبين.

الرنح

ضياء الدين جراد

يُطلق مصطلح الرَنح ataxia لوصف متلازمات من عدم التناسق والاتزان في الحركة، غير ناجمة عن الضعف العضلي، وتُعزى لاضطراب وظيفة الدهليز أو المُخَيخ أو لاضطراب حسّي في مستقبلات الحسّ العميق.

وقد تصاب بالرنح: الحركات العينيّة، والكلام، والأطراف، والجذع، والوقفة، والمشية.

أولاً- الرنح المخيخي:

ينجم عن الآفات التي تصيب المخيخ، أو إحدى اتصالاته الصادرة، أو الواردة ضمن السويقات المخيخية: إلى النوى الحمراء أو الجسر أو النخاع الشوكي.

وقد تقلد الآفات الجبهية وحيدة الجانب ما يشاهد في آفات نصف الكرة المخيخية المقابلة بسبب تقاطع الاتصالات بين القشرة المخية الجبهية والمخيخ.

وتعزى التظاهرات السريرية للرنح المخيخي إلى عدم انتظام سرعة الحركات الإرادية وإيقاعها وسعتها وعزمها.

مركبات الرنح المخيخي:

١- **نقص المقوية hypotonia**: يؤدي إلى اضطراب المحافظة على الوضعة بصورة تزداد معها سعة تأرجح الذراعين في أثناء المشي، وتأخذ المنعكسات الوترية طبيعة نوَاسية pendular. وتفشل العضلات المجابهة في تصحيح الحركة واستعادة حالة التوازن العضلي عند تقلص العضل المواجه ضد مقاومة ثم تركها أو انفلاتها، مما يؤدي إلى حركة ارتدادية للطرف.

٢- **عدم التناسق incoordination**: في الحركات الإرادية إذ تتباطأ الحركات البسيطة في البداية مع نقص معدل تسارعها وتباطئها، ويجعل التموج في سرعة هذه الحركات ونظمها وسعتها وعزمها تبدو اهتزازية. ويبدو عدم الانتظام هذا أكثر وضوحاً في بداية الحركة وفي أثنائها ونهايتها عند توجه الطرف إلى الهدف وهذا ما يسمى خلل القياس الطرفي terminal dysmetria، ويدعى الرعاش القصدي الطرفي terminal intention tremor إذا اقتصر ظهور عدم الانتظام حين اقتراب الطرف من الهدف. وتكون الحركات الأشدّ تعقيداً كما في الحركات المركّبة أو المتوالية مفكّكة وهو ما يدعى فقد التآزر (اللاتآزر) asynergia.

٣- **الاضطرابات العينيّة المرافقة**: شائعة في أمراض المخيخ بسبب الدور الأساسي الذي يقوم به المخيخ في التحكّم بحركات العينين وتتضمّن (الرأرأة وخزل الحملقة وخلل حركات الرمش saccadc، والملاحقة pursuit).

٤- **العلامات السريريّة بحسب التشريح الوظيفيّ:**

أ- أذيّات الخطّ الناصف (الدودة vermis cerebelli والفصّ الندفيّ العقيديّ والنوى تحت القشرة المخيخيّة المرتبطة بها) وهو مسؤول عن التحكّم بالوظائف المحوريّة بما فيها حركات العينين والرأس ووضعة الجذع والوقفة والمشية.

تتظاهر المتلازمات السريرية الناجمة عن أذيات الخط المتوسط للمخيخ بالرأرأة والاضطرابات الحركية العينية الأخرى وتأرجح الرأس والجذع أو ترنحها titubationوعدم استقرار الوقفة والمشية.

ب- أذيات نصف الكرة المخيخية الذي يعمل على تناسق الحركات والمحافظة على المقوية في الأطراف في الجهة نفسها وله شأن في انتظام التحديق للجانب نفسه.

تؤدي الاضطرابات التي تصيب نصف الكرة المخيخية إلى الرنح الشقي ونقص المقوية في الأطراف في جهة الإصابة والرأرأة مع خزل حملقة عابر وحيد الجانب للجانب نفسه.

وقد تحدث الرتة المخيخية cerebellar dysarthria مع أذيات جنيب الخط الناصف لنصف الكرة المخيخية الأيسر.

ج- تكون الصورة السريرية في الأذيات الشاملة التي تصيب المخيخ - مثل الاضطرابات الاستقلابية والسمية والتنكسية - على هيئة مشاركة بين أذيات الخط الناصف ونصفي الكرتين المخيخيتين.

ثانياً- الرنح الحسي sensory ataxia:

ينجم عن الاضطرابات التي تصيب سبل مستقبلات الحس العميق في الأعصاب المحيطية، أو الجذور الحسية، أو الحبل الخلفي للنخاع الشوكي، أو الفتيل الإنسي lemniscus medialis، ونادراً ما تكون أذيات الفص الجداري سبباً في الرنح الحسي الشقي المقابل.

وقد يكون الرنح الحسي الناجم عن الآفات التي تصيب الحبل الخلفي أو في اعتلال الأعصاب المحيطية وصفياً في نمط التناظر في الطرفين السفليّين مما يؤدي إلى اضطراب المشية، ويكون تأثر الذراعين أقل أو لا يصابان أبداً.

يبدي الفحص أذية في الإحساس بوضعة المفاصل وحركة الطرف المصاب مع اضطراب يرافقه حس الاهتزاز، وتغيب الرأرأة والرتة على نحو مميز.

ثالثاً- الرنح الدهليزي vestibular ataxia:

ينجم عن الأذيات المركزية والمحيطية نفسها التي تسبب الدوار، ومن الشائع وجود الرأرأة التي يتم تحريضها على نحو وصفي بالنظر بعيداً عن جهة الدهليز المصاب، ولا تشاهد الرتة أبداً.

يعتمد الرنح الدهليزي على الجاذبية بحيث لا يبدو عدم التناسق في حركة الأطراف عند فحص المريض مستلقياً، لكنه يظهر حين محاولة المريض الوقوف أو المشي.

الأعراض والعلامات: لا بد في البداية من تمييز الدوار من الرنح، وتمييز الدوار الحقيقي من خفة الرأس، أو الشعور ما قبل الغشية.

غالباً ما يوصف الدوار بالدوام أو الدوران، لكن مع الوصف المبهم من المفيد سؤال المريض إن كانت الأعراض مرتبطة بالحركة، والظروف المرافقة، إذ غالباً ما يتحرض الدوار بتغيير وضعية الرأس، أما الأعراض المرتبطة بالقيام بعد الاضطجاع الطويل الأمد فهي شائعة في هبوط الضغط الانتصابي، وتتحسن باستلقاء المريض أو جلوسه.

وقد تتظاهر بعض حالات نقص الإرواء باضطراب الوعي الذي نادراً ما يرافقه دوار حقيقي، وقد تساعد الأعراض المرافقة على معرفة توضع الإصابة فمثلاً:

- الشكوى من نقص السمع أو الطنين أو كليهما توجه بشدة إلى أذية الجهاز الدهليزي المحيطي (الأذن الباطنة أو العصب السمعي).
- وتوجه الرتة أو عسرة البلع، أو الشفع، أو الضعف الوجهي، أو نقص الحس في الوجه أو الأطراف نحو أذية مركزية في جذع الدماغ.
- ويوجه الرنح المترافق والدوار نحو اضطراب دهليزي.
- والشواش الحسي في الطرفين السفليين شائع في المصابين برنح حسي.

شدة الإعاقة وأثرها الوظيفي في العليل: يميل المصابون بالرنح المخيخي إلى الوقوف والمشي على قاعدة واسعة، ويخشى هؤلاء المشي من دون دعم أو استناد مع محاولة الإمساك بالأشياء من حولهم مثل السرير أو الكرسي والتحرك بحذر بين تلك الأشياء، وفي الحالات الشديدة لا يمكن الوقوف من دون مباعدة القدمين والجلوس من دون دعم خلفي. ويحاول المريض تصحيح الرنح بتقصير خطواته

	الرنح الدهليزي	الرنح المخيخي	الرنح الحسي
الدوار	موجود	قد يوجد	غائب
الرأرأة	موجودة	غالباً موجودة	غائبة
الرتة	قد توجد	قد يوجد	غائبة
رنح الأطراف	غائب	غالباً موجود وحيد الطرف أو شقي أو في الطرفين السفليَين فقط أو في كل الأطراف	موجود وعلى نحو وصفي في الطرفين السفليين
الوقفة	قد يكون المريض قادراً على الوقوف والقدمان متقاربتان يتفاقم على نحو وصفي مع إغماض العينين	المريض غير قادر على الوقوف والقدمان متقاربتان سواء أكانت العينان مفتوحتين أم لا	غالباً قادر على الوقوف والقدمان متقاربتان والعينان مفتوحتان لكن ليس قادراً على الوقوف والعينان مغمضتان (علامة رومبرغ).
حس الوضعة والاهتزاز	طبيعي	طبيعي	مفقود
المنعكس الدابري	طبيعي	طبيعي	ضعيف أو غائب

الجدول (١) يبين الصفات المميزة لأنواع الرنح: الدهليزي والمخيخي والحسي

وجرها، ويتفاقم الرنح حين محاولة المريض القيام من الكرسي والدوران أو الالتفاف المفاجئ في أثناء المشي ثم التوقف والجلوس من جديد، والجنوح نحو جهة الإصابة بحيث يصبح من الضروري الإمساك بالأشياء لتجنب السقوط.

ويبدي بعض المصابين بالرنح الحسي في البدء صعوبات بالمشي والاندفاع إلى الأمام، ويبقي هؤلاء المرضى أيديهم أمام الجسم مع انحناء الرأس والجسم للأمام، وتكون المشية على قاعدة واسعة وغير منتظمة والخطوات غير متناسقة، ويذكر المريض أن توازنه يتحسن عندما ينظر إلى قدميه في أثناء المشي، أو باستخدام العصا أو الاستناد باليدين، وقد تكون هناك صعوبات في نزول السلالم، ويميل المريض إلى السقوط مباشرة عند إغلاق العينين مع تفاقم عدم الاستقرار في أثناء المشي في الظلام، وفي الحالات الشديدة لا يستطيع المريض النهوض من دون مساعدة أو حتى الاستناد على القوائم الأربع أو الزحف.

أما في المصابين بالرنح الدهليزي فيكون عدم الثبات في أثناء الوقوف والمشي دون اتساع قاعدة الوقفة، مع عدم القدرة على نزول السلالم من دون الإمساك بعمود الدرابزين، والدوران أو الالتفاف السريع أشد تأثراً، ويحدث الجنوح لكافة الاتجاهات. ويجد المريض صعوبات في تثبيت الرؤية على هدف متحرك، أو على هدف ثابت عند تحرك المريض، لذا يصبح من الصعب أو المستحيل قيادة المركبات أو القراءة في القطار مثلاً، حتى في أثناء المشي يجبر المريض على التوقف لقراءة الشارة.

أخيراً قد تكون المشية الرنحية تظاهرة للاضطراب التحويلي المرافق لأعراض حركية أو عجز، أو تكون تظاهرة للتَّمارض، وقد يكون من الصعب تمييز هذه الحالات بعضها من بعض على الرغم من أن الشكوى من مشية رنحية من دون رنح طرفي يمكن مشاهدته أيضاً في الأذيات التي تصيب أعلى الدودة المخيخية. ومن السمات المميزة لكشف رنح المشية المصطنع لدى هؤلاء المرضى أنهم غالباً ما يبدون حركات دورانية وتأرجحية مفرطة مع الحفاظ على السلامة من دون السقوط.

بدء الأعراض وسيرها: قد يوجه كشف بدء العلة وسيرها إلى معرفة السبب. فالبدء الحاد لاضطراب التوازن قد يشاهد في احتشاءات جذع الدماغ أو المخيخ ونزوفها مثل (متلازمة وحشي البصلة، أو احتشاءات المخيخ ونزوفه). أما اضطراب التوازن العرضي ذو البدء الحاد فيوجه نحو هجمات من نقص التروية العابرة في منطقة توزع الشريان القاعدي، أو دوار االوضعة السليم، أو داء منيير، لكن غالباً ما يرافق اضطراب التوازن الناجم عن نقص التروية العابر أذيات في الأعصاب القحفية أو علامة توضع عصبي في الأطراف أو كليهما. أما داء منيير فغالبا ما يرافقه صمم مترق وطنين عدا الدوار.

ويوجه **اضطراب التوازن المزمن المترقي** خلال أسابيع إلى أشهر نحو اضطراب سمي أو عوزي مثل عوز فيتامين ب١٢ أو عوز فيتامين E أو التسمم بالأوكسيد النتري (الغاز المضحك). أما اضطراب التوازن المزمن المترقي خلال أشهر إلى سنوات فيوجه نحو الأدواء التنكسية الشوكية المخيخية الوراثية.

في القصة المرضية: من المفيد السؤال عن أي موجودات أو دلائل لأمراض السبيل الحسي (مثل عوز فيتامين ب١٢ أو الإفرنجي)، أو موجودات لأمراض قد تصيب المخيخ (مثل قصور الدرقية، والمتلازمات نظيرة الورمية، أو الأورام)، أو الأدوية المؤذية للدهليز والوظيفة المخيخية (مثل الكحول، والمركنات والفينيتوئين والأمينوغليكوزيدات والكينين والساليسيلات...).

في القصة العائلية: ولاسيما في الرنح المزمن المترقي تُتحرَى الأمراض التنكسية الوراثية كما في التنكس الشوكي المخيخي، ورنح فريدرايخ Friedreich's ataxia، ورنح توسع الشعريات ataxia telangiectasia، وداء ويلسون Wilson's disease.

من المفيد أيضاً تقصيِ أي ألم أو ضعف قد يسبب اضطراب المشية لأن معظم الأشخاص قد يعانون بين الحين والآخر عرجاً أو اضطراباً بالمشية ناجماً عن رض أو ألم في الطرف السفلي، وليس من الضروري أن يرافق هذه الإصابات - المفصلية أو العظمية أو بالنسيج الضام - ضعف عضلي، أو تبدلات حسية أو بالمنعكسات، لكن قد يؤدي تحدد سعة الحركة في الورك أو الركبة أو الكاحل إلى المشي بخطى قصيرة مع وضعية انعطافية في الطرف السفلي.

أما في الضعف العضلي - ولاسيما ضعف العضل الداني في الزنار الحوضي، إذ تفشل العضلات الدانية في تثبيت الوركين على الجذع على نحو مناسب في أثناء المشي - فتصبح حركات الجذع مبالغاً فيها ومنها المشية المتهادية waddling gait ومشية ترند لنبورغ (المشية الأَلْوية). ويؤدي الضعف في بسط الفخذ إلى عدم القدرة على الوقوف من وضعية الاضطجاع، وقد يستخدم المريض ذراعيه لدفع

جسمه إلى الأعلى ومنه علامة غوَر Gower's sign.

الفحص السريري: تستطيع المقومات المتعددة للفحص السريري العام وضع مفتاح تشخيص الاضطراب البدئي لدى المريض، فعلى سبيل المثال:

ترافق هبوط الضغط الإنتصابي اضطراباتٌ حسية عديدة تتظاهر بالرنح في: التابس الظهري، واعتلال الأعصاب العديد، وبعض حالات التنكس الشوكي المخيخي.

يمكن بفحص الجلد ملاحظة توسع الشعيرات الجلدي والعيني في رنح توسع الشعريات، أو ملاحظة جفاف الجلد مع تقصُف الشعر في قصور الدرقية، أو اصطباغ الجلد بالأصفر الشاحب في عوز ڤيتامين ب١٢، كما تشاهد التصبغات الحلقية في القرنية (حلقة كايزر- فليشر Kayser-Fleischer) في داء ويلسون.

قد تشاهد التشوهات الهيكلية مثل الجنف الحدابي kyphoscoliosis على نحو مميز في رنح فريدرايخ، أو تشاهد تبدلات ضخامية وفرط تمطط الأربطة والمفاصل في التابس الظهري، ومن الشائع وجود القدم المقعَرة صفة مميَزة في كثير من اعتلالات الأعصاب الوراثية، وقد ترافق التشوهات في الموصل القحفي الرقبي تشوهات أخرى كآرنولد - كياري Arnold- Chiari أو الشذوذات الجنينية الأخرى التي تصيب الحفرة الخلفية.

الفحص العصبي:

١- فحص الحالة العقلية:

الرنح في حالات التخليط الذهني الحاد مميز للتسمم بالكحول أو الأدوية المركنة، أو اعتلال الدماغ لفيرنكه Wernicke's encephalopathy.

وتشاهد العتاهة مع الرنح المخيخي في داء ويلسون، وداء كرويزفيلد- جاكوب Creutzfeldt-Jakob وقصور الدرقية والمتلازمات نظيرة الورمية وبعض حالات التنكس الشوكي المخيخي.

أما العتاهة مع االرنح الحسي فتوجه نحو التابس الشللي الإفرنجي، أو عوز ڤيتامين ب١٢.

وترتبط متلازمة النساوة لكورساكوف بالرنح المخيخي بالكحولية المزمنة.

٢- فحص الوقفة والمشية:

قد يساعد نمط الوقفة والمشية على تمييز الرنح المخيخي من الرنح الحسي والرنح الدهليزي، وعلى نحو عام تكون الوقفة والمشية في المريض المترنح على قاعدة واسعة وغير متزنة، وغالباً ما ترافقها حركات تأرجحية أو دورانية.

أ- فحص الوقفة: من الصعب لدى المترنح الوقوف والقدمان متقاربتان مع انتصاب الرأس، وإذا طلب إليه فعل ذلك فإنه يتباطأ في تقريب القدمين تدريجياً إحداهما من الأخرى مع ترك بعض الفسحة بينهما، وفي النهاية يستطيع المصاب بالرنح الحسي وبعض المصابين بالرنح الدهليزي الوقوف والقدمان متقاربتان بسبب معاوضة فقد التلقيم الراجع الحسي لمستقبلات الحس العميق أو التيه بأخرى مثل الرؤية. ويمكن كشف هذه المعاوضة بسؤال المريض إغلاق عينيه، والذي يفاقم عدم الثبات وقد يؤدي إلى السقوط، وهي علامة رومبرغ ويكون الموجه إلى الاضطرابات الدهليزية.

أما المصابون بالرنح المخيخي فغير قادرين على المعاوضة ويبقى عدم الثبات بالقدمين موجوداً سواء أكانت العينان مفتوحتين أم مغمضتين.

ب- فحص المشية:

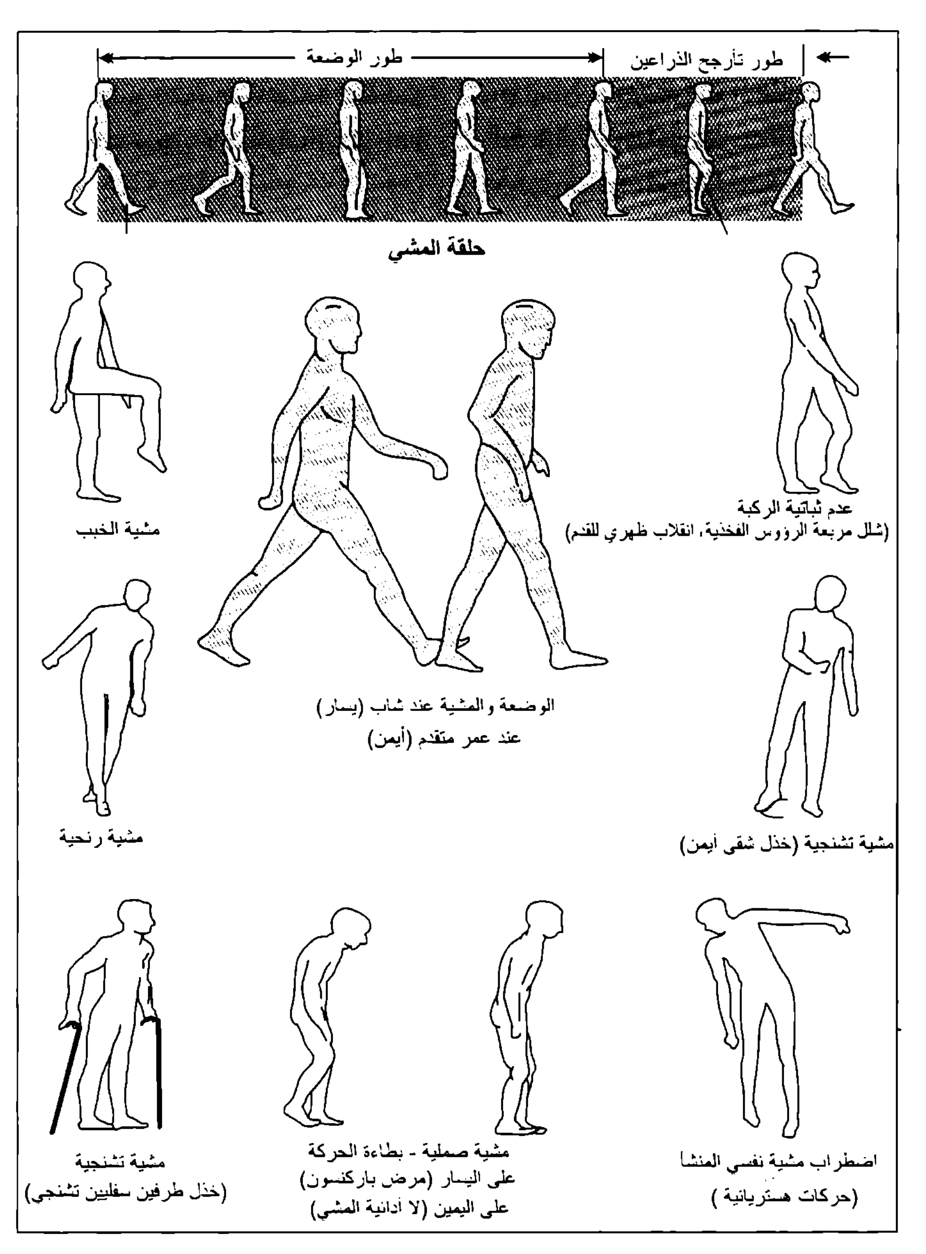
(١)- المشية في الرنح المخيخي: على قاعدة واسعة، ترنحية، تشبه مشية السُكارى، مع تمايل وتأرجح الرأس والجذع، والخطى مفككة أقصر أو أطول من الخطى الطبيعية، ويكون الميل إلى الجنوح باتجاه الآفة في إصابات نصف الكرة المخيخية حين محاولة المريض المشي على خط مستقيم أو حول دائرة أو في ساحة والعينان مغلقتان.

وفي الحالات الخفيفة أو المعتدلة للرنح المخيخي يمكن تحريض الرنح بأن يطلب إلى المريض المشي بشكل عقب - أبخس على خط مستقيم (المشية الترادُفيَّة tandem gait) التي تتطلب المشي في قاعدة ضيِقة، أو فحص قدرة المريض على القيام والمشي مسرعاً، ثم التوقف والالتفاف فجأة، ثم الجلوس من جديد على الكرسي.

(٢)- والمشية في الرنح الحسي: تكون أيضاً على قاعدة واسعة، والمشية الترادفية هي أيضاً مضطربة، وتمتاز بإفراط في طول الخطوة وسعتها، مع الإفراط في رفع القدمين إلى الأعلى ثم ضربهما بقوة بالأرض، ومنها مشية الخَبب (مشية الوجيف) steppage gait. وقد يتحسن الثبات وعلى نحو مميز في المصابين بالرنح الحسي باستخدام العصا كدليل وللاستناد، أو دعم ثبات المريض بإسناد يده على كتف الفاحص، يظهر جل الاضطراب بالمشية في هؤلاء المرضى في حالة المشي مع إغلاق العينين، أو المشي في الظلام.

٣- تحري صحة الجمل الوظيفية المختلفة المشاركة في الحفاظ على الوضعة المنتصبة والمشية:

أ- تحري صحة الجهاز الحركي: كشف إصابات مرافقة - هرمية كانت أو خارج هرمية أو في الأعصاب المحيطية - قد



اضطرابات المشية

تكون سبباً في اضطراب التوازن لدى المريض:

(١)- في آفات العصبون المحرك السفلي يحدث اضطراب التناسق والتوازن بسبب الضعف العضلي الرخو الذي قد يرافقه رنح حسي. يبدو بالفحص ضعف عضلي وضمور العضلات المصابة، مع ظهور الارتجافات الحُزْمية، وتكون المقوية العضلية ناقصة منذ البداية، والمنعكسات الوترية ضعيفة أو غائبة، والاستجابة الأخمصية بالانعطاف.

(٢)- أما أذيات العصبون المحرك العلوي أو الآفات الهرمية فتتظاهر بضعف عضلي تشنجي، ومقوية تشنجية مزدادة مسيطرة في العضلات الباسطة في الطرفين السفليّين، وفي العضلات العاطفة في الطرفين العلويين. والمنعكسات الوترية مفرطة النشاط، والاستجابة الأخمصية بالانبساط.

يحدث اضطراب التناسق الحركي بسبب الضعف التشنجي ويتظاهر سريرياً بخزل الطرفين السفليّين الذي قد يرافقه الرنح كما في عوز فيتامين ب١٢، والتصلب المتعدد، وآفات الثقبة الكبرى، وأورام النخاع الشوكي. أما الخزل الرباعي الرنحي، أو الرنح الشقي مع خزل شقي مقابل، أو الخزل الشقي الرنحي، فيوجه نحو أذية في جذع الدماغ.

ب- تحري صحة الجهاز خارج الهرمي: النوى القاعدية (الجهاز خارج الهرمي) في الشخص الطبيعي مسؤولة عن تلطيف أداء الأجهزة المحركة للسبيلين القشري الشوكي والقشري البصلي وتجويدها.

تتجلى التظاهرات السريرية لإصابات الجهاز خارج الهرمي في:

(١)- تعذر الحركة akinesia ومنها بطء الحركة bradykinesia وتعود إلى التأخر في بدء الحركات الإرادية، وبطء تنفيذ الأوامر وإنجازها، وأشد من ذلك عدم القدرة على أداء النشاطات الحركية السريعة والرشيقة.

(٢)- الصمل rigidity: ويعني ازدياد مقوية العضلات من النمط اللدن (البلاستيكي) بحيث تسود المقاومة في العضل العاطف والباسط من بداية الحركة الفاعلة أو المنفعلة حتى كامل سعة الحركة.

(٣)- الرعاش وهو منتظم، بتواتر يراوح بين ٣-٥ /ثانية في أثناء الراحة، ويشاهد خاصة في الأصابع والذراعين والذقن.

تؤدي هذه الاضطرابات إلى اتخاذ وضعية انعطاف الجسم مع دوران المنكبين وثني الذراعين والركبتين ثنياً معتدلاً، وضعف القدرة على تثبيت الوضعة والوقوف المنتصب، كما تؤدي إلى اضطراب المشية والتوازن بسبب فقد منعكسات الوضعة.

وقد تكون الحركات اللاإرادية مثل: الرقَص: والذفن، والكنع، وسوء الوتار من الأعراض الشائعة الأخرى لأمراض الجهاز خارج الهرمي.

ج- تحري صحة الجهاز الحسي:

(١)- فحص حس الوضعة وذلك بسؤال المريض تحديد حركة المفاصل المنفعلة أو تمييزها، كل على حدة، ابتداءً من القاصي إلى الداني، والعينان مغمضتان، ويمكن استقصاؤه أيضاً باتخاذ المريض وضعية محددة لأحد أطرافه، ويطلب منه وضع الطرف المقابل بالوضعية نفسها والعينان مغلقتان.

يتأذى حس الوضعة بالطرفين السفليين في المصابين بالرنح الحسي، وقد تشمل الإصابة الذراعين.

(٢)- فحص حس الاهتزاز: غالباً ما يتأذى حس الاهتزاز بتأذي مستقبلات الحس العميق في المصابين بالرنح الحسي، يطلب من المريض إدراك الاهتزاز لرنانة تواترها ١٢٨هرتزاً، توضع على النواتئ العظمية وعلى التوالي. يتم الفحص من القاصي حتى المستويات الأكثر دنوًا لتحديد المستوى الأعلى للأذية في كل طرف على حدة أو على مسير الجذع. وتقارن عتبة المريض للاهتزاز مع نظيرتها لدى الفاحص.

	المخيخ	العصبون المحرك العلوي	العصبون المحرك السفلي	الجهاز خارج الهرمي
القوى العضلية	طبيعية	ناقصة	ناقصة	طبيعية
المقوية العضلية	ناقصة	زائدة (تشنجية)	طبيعية	زائدة (صملية) أو ناقصة
المنعكسات الوترية	طبيعية	زائدة	ناقصة	طبيعية
الاستجابة الأخمصية	عطف	بسط	عطف	عطف
الضمور	غائب	غائب	موجود أو غائب	غائب
التقلصات الحزمية	غائبة	غائبة	موجودة أو غائبة	غائبة
الرعاش	رجفان قصدي أو غائب	غائب	غائب	رعاش راحة أو غائب
الرقص أو الكنع	غائب	غائب	غائب	موجود أو غائب
تعذر الحركة	غائب	غائب	غائب	موجود أو غائب
الرنح	موجود	غائب	غائب	غائب

الجدول (٢) المظاهر السريرية المميزة بين اضطرابات المخيخ والأجهزة المحركة الأخرى

د- فحص المنعكسات الوترية: تكون المنعكسات الوترية وعلى نحو وصفي ناقصة النشاط في المصابين بالرنح المخيخي، وذات نمط نوَاسي.

تؤدي آفات نصف الكرة المخيخية إلى نقص نشاط المنعكسات الوترَية في جهة الإصابة، ويكون ضعف المنعكسات الوترية من العلامات المسيطرة في رنح فريدرايخ والتابس الظهري واعتلال الأعصاب العديد، وقد يرافق كلاً منها في المريض رنح حسي.

أما فرط نشاط المنعكسات الوترية والاستجابة الأخمصية بالانبساط التي قد ترافق الرنح، فتوجه نحو الإصابة بالتصلب المتعدد، أو عوز فيتامين ب١٢، أو الآفات الموَضعة في جذع الدماغ، أو بعض التنكسات الشوكية المخيخية أو التنكس الزيتوني الجسري المخيخي.

هـ- تحري الوظيفة القشرية للفصّين الجبهيّين: يختص الفصان الجبهيان بوظيفة تخطيط الوظائف الحركية والسلوكية وصياغتها، وسمات الشخصية، والتحكم الانفعالي، واللغة، إضافة إلى وظيفة التحكم بالمصرة البولية.

تؤدي الآفات الجبهية الإنسية إلى انسحاب withdrawn المريض مع فقد الاستجابة والإرادة abulia ويرافق ذلك غالباً السلس البولي ولا أدائية (تعذر أداء) المشي gait apraxia بحيث يصبح من الشائع تشابك القدمين في أثناء المشي، وتحريكهما على نحو غير مناسب لمركز ثقل المريض، ونمط من فرط المقوية يدعى المقاومة للتحريك gegenhalten التي تبدو وكأنها إرادية المنشأ.

أما الآفات في القسم الظهري الوحشي للقشر الجبهي فتؤدي إلى صعوبات الكلام، والتخطيط والتنظيم الحركي أو متلازمة خلل التنفيذ dysexecutive syndrome ويصبح المريض غير مكبوح disinhibited إلى درجة هوس العظمة أحياناً في الآفات الجبهية الحجاجية. وقد تقود الآفات الأوسع انتشاراً في الفص الجبهي إلى اضطراب السلوك.

معظم المصابين بأذيات الفصّين الجبهيّين غير قادرين على القيام أو الوقوف أو المشي. حتى إن بعضهم غير قادر على الجلوس من دون دعم أو مساعدة. ويشيع حدوث الميلان والسقوط إلى الخلف حين محاولة القيام من وضعية الجلوس.

الفحص السريري غالباً ما يكشف وجود عتاهة أو علامات فيزيائية بؤرية في اضطرابات الفص الجبهي مثل: منعكس القبض، والمنعكس الراحي الذقني ومنعكس التقطيب. أو موجودات حركية، واستجابة أخمصية بالبسط، أو شلل بصلي كاذب.

و- تحري صحة جهاز التوازن الدهليزي: تتظاهر أذيات الوظيفة الدهليزية باضطراب التوازن في الوقوف والمشي، لكن ليس على قاعدة واسعة. ويتميز بعدم استقرار الوضعة المرتبط غالباً بحركة الرأس أو الجسم، ويكون أكثر وضوحاً في أثناء الهرولة أو الالتفاف المفاجئ، والجنوح يكون لكافة الاتجاهات. وتعتمد العلامات المرافقة على نوعية الأذية: ففي حالة الاعتلال الدهليزي المحيطي مثلاً تشاهد في المريض رأرأة طورها السريع عكس جهة الدهليز المصاب. ويميل المريض إلى السقوط باتجاه الأذن المصابة في اختبار رومبرغ. أما في حالات المنشأ المركزي للدوار فغالباً ما ترافقه علامات أخرى لأذيات في الجهاز العصبي المركزي، وتكون الرأرأة فيها لكافة الاتجاهات، وقد يرافقها ضعف وجهي أو علامات أذيات في الأعصاب القحفية الأخرى، أو رنح، أو نقص حس شقي أو حتى شلول حركية.

الأسباب الرئيسية للرنح المخيخي:

تقسم أسباب الرنح المخيخي إلى أسباب مكتسبة وأسباب خلقية وراثية.

١- الاضطرابات المكتسبة للرنح وتقسم بدورها إلى:

أ- ولادية: الشلل الدماغي الرنحي، والأذيات المبكرة الأخرى ما حول الولادة.

ب- وعائية: نشبات نقص التروية والنشبات النزفية، أو النزوف، أو التشوهات الشريانية الوريدية.

ج- التهابية: التهاب المخيخ الحاد، التهاب الدماغ والنخاع التالي للخمج، خراجات المخيخ، متلازمة عوز المناعة المكتسبHIV ، داء كروتزفيلد جاكوب.

د- سمية: التسمم بالكحول، مضادات الصرع، الزئبق، ٥ فلوروبوراسيل، السيتوزين آرابنيوزيد.

هـ- ورمية: الأورام الدبقية، أورام البطانة العصبية، الأورام السحائية، الارتشاح السرطاني للسحايا القاعدية.

و- مناعية: التصلب المتعدد، المتلازمات نظيرة الورمية، أضداد غلوتامات ديكاربوكسيلاز، رنح الغلوتين.

ز- عوزية: قصور الدرقية، عوز فيتامين ب١٢ عوز فيتامين ب١.

٢- الأسباب الخلقية الوراثية للرنح وتصنف إلى:

أ- الأنماط الموروثة بصفة جسمية متنحية: مثل رنح فريدرايخ، رنح توسع الشعريات، الرنوح الناجمة عن الأخطاء الاستقلابية.

ب- الأنماط الموروثة بصفة جسدية سائدة: مثل الرنوح الشوكية المخيخية من النمط١ حتى النمط٢٣، والرنوح العرضية.

ج- الأنماط المرتبطة بالجنس: وتشمل أدواء المتقدرات كما في متلازمة (الرنح واعتلال الأعصاب مع التصبغات الشبكية) أو ما يعرف بمتلازمة NARP، ومتلازمة MERRF (الصرع الرمعي العضلي مع الألياف الحمر الممزقة)، واضطرابات أخرى تتضمن متلازمة كيرن - ساير «Kearns-Sayre»، ومتلازمة ميلاس MELAS (داء المتقدرات مع اعتلال الدماغ والحماض اللبني والنشبة).

الدراسة الاستقصائية للرنح:

١- في دراسة الدمويات:

● يمكن كشف الاضطرابات المرتبطة بعوز فيتامين ب١٢، أو نقص مستوى هرمون الدرقية في قصور الدرقية.

● ارتفاع الإنزيمات الكبدية وانخفاض مستويات السيرولوبلاسمين وتركيز النحاس في داء ويلسون.

● عوز الغلوبيولينات المناعية وارتفاع مستوى ألفا فيتوبروتئين α- fetoprotein في رنح توسع الشعريات.

● أضداد مستضد خلايا بوركنجي Purkinje في التنكسات المخيخية نظيرة الورمية.

٢- دراسة السائل الدماغي الشوكي:

● يبدي السائل الدماغي الشوكي ارتفاعاً في البروتين في أورام الزاوية الجسرية المخيخية كما في ورم العصب السمعي، وأورام جذع الدماغ والنخاع الشوكي، وقصور الدرقية، وبعض اعتلالات الأعصاب العديدة.

● وجود الكريات البيض مع ارتفاع البروتين في السائل الدماغي الشوكي شائع في أخماج الجملة العصبية المركزية، حتى في الأخماج المجاورة للسحايا، والتنكسات المخيخية نظيرة الورمية، والإفرنجي العصبي.

● البزل القطني مضاد استطباب في حالة الشك بوجود نزف مخيخي، على الرغم من ارتفاع ضغط السائل الدماغي الشوكي وتدميه في تلك الحالة.

● في التابس الظهري قد يكون تفاعل VDRL في السائل الدماغي الشوكي مفعَلاً وإيجابياً.

● وقد توجد الغلوبيولينات المناعية وحيدة النسيلة IgG في السائل الدماغي الشوكي في التصلب المتعدد وبعض الأمراض الالتهابية الأخرى في الجهاز العصبي المركزي.

٣- الدراسة الشعاعية:

يستخدم التصوير المقطعي المحوسب لإظهار أورام الحفرة الخلفية، وتشوهات المخيخ، ونزوفه واحتشاءاته، أو ضمور المخيخ المرافق للأدواء التنكسية، ولكن التصوير بالرنين المغنطيسي أدق لآفات الحفرة الخلفية بما فيها أورام الزاوية الجسرية المخيخية، ويتفوق على التصوير المقطعي في تحديد الآفات في التصلب المتعدد.

اختبارات الكمونات المحرضة وبخاصة للسبيل البصري (الكمونات المحرضة البصرية) الذي قد يفيد في تقييم المرضى المشتبه بإصابتهم بالتصلب المتعدد. أما الكمونات المحرضة السمعية لجذع الدماغ فقد تكون مضطربة في المصابين بأورام الزاوية الجسرية المخيخية حتى حين يكون التصوير المقطعي المحوسب سلبياً.

قد تفضي صورة الصدر البسيطة وتخطيط القلب الكهربائي إلى دلالات على اعتلال العضلة القلبية المرافق لرنح فريدرايخ، وقد يشاهد ورم الرئة في صورة الصدر البسيطة كما في التنكس المخيخي نظير الورمي.

الصداع وألم الوجه

مطيع جوني

أولاً- الصداع headaches:

أكثر الأعراض مصادفة في الطب. ففي الغرب يصاب به اثنان من كل ثلاثة أطفال ممن هم دون سن ١٥ عاماً. كما يصاب به تسعة من كل عشرة بالغين؛ في مرحلة ما من حياتهم. وله أسباب كثيرة جداً، لا شأن مرضياً مهماً لمعظمها. فالشقيقة على سبيل المثال تصيب ١٥٪ تقريباً من الناس. ولا تقل نسبة مصادفة الصداع التوتري عن ذلك أيضاً. لذلك وضعت الجمعية الدولية للصداع The International Headache Society (IHS) تصنيفاً، فيه معايير تشخيصية لكل نموذج من نماذج الصداع؛ أملاً في تسهيل التشخيص من جهة، ولتوحيد الأسس التي يقام عليها التشخيص، من جهة أخرى. ولكن تبين - عملياً- أن هذه المعايير هي أكثر فائدة في الدراسات الوبائياتية والعلاجية منها في الممارسة اليومية لكثرة أسباب الصداع من جهة، ولتعدد المعايير التشخيصية لكل نموذج منه من جهة أخرى؛ مما يجعل استظهارها أمراً عسيراً.

الإمراض في الصداع:

ما كل النسج في داخل القحف تتحسس الألم. إذ لا يؤدي تخريب الدماغ ولا تنبيهه بتيار كهربائي إلى إثارة الألم، على سبيل المثال. والنسج التي تتحسس للألم هي:

١- الشرايين السحائية.

٢- الشرايين في حلقة ولِس Willis، والأجزاء الدانية من الشرايين الدماغية التي تتفرع منها.

٣- الأم الجافية في قاعدة القحف.

٤- الجيوب الوريدية.

٥- الأعصاب الناقلة لحس الألم، وهي الأزواج القحفية: الخامس، والسابع، والتاسع، والعاشر؛ والأزواج الشوكية: الأول، والثاني، والثالث؛ التي تشترك في تعصيب البنى في الحفرة الخلفية.

أما النسج خارج القحف، كسمحاق العظم والفروة والعين والأذن والأنف والمفاصل الصغيرة للعمود الرقبي: فهي غير حساسة، أما مخاطية الجيوب الأنفية وما يشعر به من ألم في التهاب هذه الجيوب؛ فمرده إلى مخاطية فوهات هذه الجيوب، ومحارات الأنف turbinate mucosa. وقد يحول ما يشعر به من ألم إلى القطاع الجلدي لغصني العصب القحفي الخامس: العيني (V1) والفكي العلوي (V2).

يثار الصداع بآليات مختلفة:

١- دفع البُنى structures المتحسسة للألم أو ضغطها بورم على سبيل المثال، أو جرها باتجاه ذيلي، شأن ما يحدث بعد بزل السائل الدماغي الشوكي. وتجدر الإشارة إلى أن فرط الضغط الصرف داخل القحف لا يسبب صداعاً ما لم تعوج تلك البنى أو تلتوِ. وعلى نحو مغاير، قد تسبب كتلة قريبة من قاعدة الجمجمة صداعاً حتى من دون إحداث فرط ضغط داخل القحف؛ إذا تأذت تلك البنى.

٢- توسع الشرايين خارج القحف، شأن ما يحدث في الشقيقة؛ مثلاً. كما قد يؤدي انسداد شريان كبير قرب قاعدة الجمجمة إلى زيادة جريان الدم عبر أوعية الدوران الرافد collaterals، فتتوسع، ويثار الصداع.

٣- الالتهاب في المسافة تحت العنكبوتية بخمج أو بنزف أو بتخريش irritation كيميائي المنشأ. وقد يكون الالتهاب في جدران الأوعية الدموية، شأن ما يحدث في التهاب الشريان ذي الخلية العرطلة giant cell arteritis. وتجدر الإشارة إلى أن التهاب الأوعية الدماغية الصغيرة الذي يصادف في كثير من الأدواء المناعية الذاتية؛ لا يسبب صداعاً لعدم وجود تعصيب في جدرانها؛ ما لم يرافقها التهاب مماثل في الأوعية الأكبر حجماً.

٤- الألم المحول (الألم الرجيع referred pain): وهو ألم يشعر به في ناحية بعيدة عن مكان العلة المسببة في الجانب الموافق من الجسم. ويحدث حين تصل التدفعات العصبية nerve impulses الناقلة لحس الألم من أماكن مختلفة إلى العصبونات الحسية الأولى، حيث تبدأ معالجتها، ثم ترحيلها (نقلها transmitted) إلى مراكز ثانية متخصصة في المهاد حيث يشعر بالألم. وتنقل التدفعات مرّة أخرى إلى القشرة المخية، حيث تدرك صفات الألم، ويحدد مصدره. ومن المعتقد أن الألم المحول مرده تشوه الإشارات transmodulation في محطة الترحيل الأولى. ففي ألم الرأس والعنق؛ تلتقي التدفعات الواردة من باحات مختلفة في النواة الشوكية النازلة للعصب ثلاثي التوائم descending spinal nucleus of V. وتمتد هذه النواة الطويلة عبر البصلة medulla إلى القطع العلوية segments من النخاع الرقبي. على نحو عام: يشعر بالألم من البُنى فوق الخيمة المخيخية tentorium في الجبين أو خلف العين: لأن الأم الجافية dura mater هناك معصبة

من الزوج القحفي الخامس. أما آفات الحفرة الخلفية فيشعر بها في الأذن والناحية الخلفية للرأس؛ لأن الجافية في الحفرة الخلفية معصبة بالزوجين القحفيين IX وX، ومن الجذور الرقبية الثلاثة العلوية أيضاً. كما قد يكون للقطعة الرقبية الأولى من الحبل الشوكي جذر ظهري dorsal root في ٥٠٪ من الناس، فيشعر بالألم من الحفرة الخلفية في العين أيضاً، لوجود اتصال تشريحي في أعلى الحبل الشوكي الرقبي يربط بين هذا الجذر الحسي وبين نواة لحس الألم في الغصن العيني للعصب ثلاثي التوائم.

قد يؤدي تخرش (تهيج) irritation أحد الأزواج القحفية السابع والتاسع والعاشر إلى ألم محول يشعر به في الأذن. فالجلد هناك معصب من أغصان حسية من هذه الأعصاب؛ إضافة إلى أغصان من العصب الخامس.

تصنيف الصداع ومقاربة العليل:

يقسم الصداع إلى نموذجين رئيسين: الصداع الأولي primary headaches (الجدول١) والصداع الثانوي (التّلوي) secondary headaches (الجدول٢). ينجم الصداع الأولي عن عوامل داخلية intrinsic factors، ربما كانت جينية، تؤهب لمعاودة الصداع متى توافرت عوامل مثيرة خاصة. وتشخص هذه المجموعة من الأدواء سريرياً؛ أي بتقييم نمط الشكوى مع سلامة الفحص السريري، ولا يحتاج تشخيصها إلى إجراء استقصاءات خاصة. أما الصداع التلوي؛ فينجم عن علة بنيوية أو جهازية تستوجب إجراء دراسات خاصة للوصول إلى التشخيص. وتبين من الدراسات الوبائياتية أن ٩٠٪ من حالات الصداع هي من النموذج الأولي، ولكن القلة من المصابين منهم (٤ من كل ١٠ مرضى) يراجعون الطبيب لهذه الشكاية.

قد يتطور نمط الصداع الأولي من شكل ما إلى شكل آخر، كأن يتغير الشكل النوبي إلى مزمن، على سبيل المثال. وقد يتأثر شخص ما بأكثر من نموذج من الصداع الأولي في آن واحد، كأن يصاب بنوب الشقيقة بين حين وآخر؛ على خلفية من الصداع التوتري المزمن. كما قد يتحول صداع أولي إلى صداع تلوي؛ شأن ما يشاهد في صداع الإفراط الدوائي medication overuse لكثرة تعاطي بعض المسكنات، كالمسكنات البسيطة أو الأدوية اللاستيروئيدية المضادة للالتهاب nonsteroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDs) أو مركّبات الإرغوت ergot (باستثناء dihydroergotamine)، ومركّبات التريبتان، كما سيرد لاحقاً.

أما الصداع التلوي (الثانوي) فينجم عن علل داخل القحف، أو من نسج في الرأس خارج القحف، أو عن أسباب جهازية. وثمة أكثر من ٣٠٠ سبب للصداع التلوي.

قد يقلد المشهد السريري للصداع التلوي نظيره في الاضطرابات الأولية التي سبق ذكرها. وهذا ما يتطلب التدقيق فيها؛ ولاسيما إذا ما اشتكى العليل من تغير في الصداع المألوف لديه من حيث التواتر أو الشدة أو النمط؛ أو إذا ما كشف المشهد السريري عن أعراض أخرى مرافقة أو

١- الشقيقة [٢] migraine:

أ- الشقيقة النوبية episodic migraine:

- مع نسمة (أورة) aura (وتشمل الشقيقة القاعدية أيضاً basilar migraine).
- من دون أورة.

ب- الشقيقة المزمنة [٣] chronic migraine.

٢- الصداع التوتري tension-type headache:

أ- النوبي.

ب- المزمن. [٣]

٣- الصداع العنقودي cluster headache:

أ- النوبي.

ب- المزمن. [٣]

ملاحظات:

(١)- ألغت IHS مصطلحي صداع التشنج العضلي والصداع النفساني المنشأ.

(٢)- ألغت IHS مصطلح الصداع الوعائي المنشأ من التداول.

(٣)- الإزمان في الصداع يعني حدوثه فيما لا يقل عن ١٥ يوماً شهرياً؛ ولمدة ثلاثة أشهر على الأقل.

الجدول (١) الصداع الأولي. [١]

- نقص التروية (الإقفار) الدماغي cerebral ischaemia.
- الاضطرابات الاستقلابية والغدية المنشأ.
- الآفات الكتلية داخل القحف intracranial mass lesions (الأورام، الخراجات، الكيسات).
- فرط ضغط س.د.ش أو نقصانه CSF hypotension/hypertension.
- الأخماج (الجهازية أو في داخل القحف).
- العلل الرقبية.
- اضطرابات المفصل الصدغي الفكي temporomandibular أو السنية.
- التهاب الجيوب[1].
- وغيرها [2].

ملاحظات:

(١) قد يسبب التهاب الجيوب الأنفية الحاد ألماً موضعاً في الوجه، أو محولاً إلى جذر الأنف؛ ولكنه يرافق انسداد المنخر أو نجيجاً أنفياً قيحياً أو مدمى يدل على التشخيص. ومن المعتقد أن التهاب الجيوب المزمن لا يسبب صداعا؛ باستثناء التهاب الجيب الوتدي. وما كل صداع ترافقه أعراض أنفية مرده التهاب جيوب (انظر الجدول ٧).

(٢) يحدث الألم العيني في الزرق الحاد عل سبيل المثال. ولكن من المشكوك فيه أن حالا سوء الانكسار تسبب صداعاً؛ وإن كان تصحيح سوء الانكسار يخفف من شدة الصداع الناجم عن الأسباب الأخرى. وما كل ألم في العين وحولها هو عيني المنشأ كما ورد في المتن (راجع الألم المحول).

الجدول (٢) من أهم أسباب الصداع التّلوي.

- العمر عند البدء.
- السوابق المرضية (رضوض الرأس والأخماج السنية أو الوجهية).
- نمط البدء: ولاسيما البدء الفجائي في أثناء الجهد أو كان الصداع من نموذج قصف الرعد[1].
- وجود أعراض بادرية[2] prodromes أو إرهاص (أورة)[3] aura.
- مقر الألم location.
- صفاته: ضاغط أو نابض؛ كليل أو واخز؛ لامع.
- أمده دون علاج: نوبي (للحظات، دقائق، ساعات، أيام) أم مستمر.
- تواتره.
- شدته: أثره في متابعة الحياة اليومية.
- مثيراته: كالسعال والعطاس والأطعمة والكحول واللمس والرياضة وغيرها.
- وجود أعراض استقلالية مرافقة: احمرار الملتحمة، إطراق، انسداد المنخر أو سيلانه، تعرق الوجه.
- الاستجابة للأدوية.
- وجود سيرة أسرية مشابهة.
- مظاهر عصبية أخرى مرافقة: كالغثيان والقياء والضعف وبطلان الحس في الوجه ونقص السمع والدوار وغيرها.

ملاحظات:

(١) انظر الجدولين ٤ و٥ أيضاً.

(٢) قد تسبق النوبة بدقائق أو بساعات. وهي ليست جزءاً من النوبة.

(٣) الإرهاص في اللغة هو "مقدمة الشيء المؤذنة به الدالة عليه". فهو جزء من النوبة.

الجدول (٣) اعتبارات مهمة في تقييم شكوى من الصداع [1].

علامات فيزيائية شاذة في الفحص السريري (الجدول٣)؛ أو أمارات للخطورة المعروفة أيضاً بـ "الأعلام الحمر" red flags (الجدول٤)؛ أو إذا كان البدء في أثناء الجهد أو الجماع exertional or sexual (الجدول٥)؛ أو كان صاعقاً وشديداً، وهو الذي يدعى أيضاً صداع قصف الرعد thunderclap headaches (الجدول ٦).

إضافة إلى ما تقدم، لمدة الألم في هجمات bouts الصداع النوبي episodic والصفات الأخرى للصداع؛ أهمية خاصة

• البدء الحديث. • تغير نمط الصداع المعهود للمريض. • يثار بالجهد[٢]. • يثار بتغيير الوضعة positional [٣]. • البدء في الكهولة أو الشيخوخة. • أول صداع أو أسوؤه. • وجود حمى مرافقة. • تغير مرافق في الشخصية أو السلوك. • أعراض عصبية غير عادية لإرهاص aura الشقيقة. • علامات عصبية شاذة بالفحص السريري. • وجود داء جهازي (كالسرطان وعوز المناعة).
ملاحظات: (١) قد تشير هذه الحالات إلى صداع تلوي، مما يستوجب إجراء استقصاءات مستعجلة. (٢) انظر الجدول (٥) أيضاً. (٣) انظر الجدول (٦) أيضاً.
الجدول (٤) المؤشرات لصداع خطير.[١]

نموذج الصداع	صفات الصداع
• صداع السعال الأولي [٢] primary cough headache	• صداع شديد، قصير الأمد، يشمل الجانبين. يثار بأي حركة تتضمن إجراء مناورة فالسالفاValsalva. • يتوجب البحث عن آفة في قاعدة الجمجمة، بما في ذلك تشوه كياري Chiari malformation.
• صداع الجهد البدني الأولي[٢]. (صداع الرياضية) physical exertion headache	• صداع في جانب واحد أو في الجانبين، يبدأ خلال إجراء تمارين الرياضة في الذكور الشباب خاصة
• صداع الجماع [٢] بنماذجه المختلفة sexual headaches	
o قبل الهزةpreorgasim	• صداع كليل في الرأس/الرقبة/الفكين، يزداد بازدياد الإثارة الجنسية.
o في أثناء الهزة orgasmic	• انفجاري وشديد جداً، في الجبهة أو القذال، يحدث في أثناء الهزةorgasm أو قبلها مباشرة.
o صداع الوضعة تلو الجماع positional headache sexual	• صداع تحت القذال، يحدث بعد الجماع، يشتد بالوقوف، ويخف بالاستلقاء، يعتقد أنه ناجم عن تمزق في الجافية.
(١) له ثلاثة نماذج سريرية: صداع الجهد البدني، وصداع السعال، وصداع الجماع، وهي أولية غالباً؛ ولكنها قد تدل على آفات خطيرة أحياناً. لذا يتوجب تقييم مثل هذه الشكاوى بحذر ودقة. (٢) يصيب كل نموذج من الصداع الجهدي ١٪ من الناس.	
الجدول (٥) الصداع الجهدي exertional [١].	

- النزف تحت العنكبوتية أو تسرب الدم من أم دم (الصداع الخافر[٢] sentinel headache).
- نزف في سمك الدماغ: الفصي lobar أو النخامي غالباً، والفجوي lacunar أحياناً.
- خثار الجيوب الوريدية الدماغية.
- تسلخ الشريان السباتي أو الفقاري.
- التهاب أوعية الجملة العصبية المركزية central nervous system vasculitis.
- متلازمة تقبض الأوعية الدماغية العكوس[٣] (reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS.
- فرط ضغط الدم الحاد[٤]: فرط ضغط الدم الخبيث malignant hypertension، فرط ضغط الدم المتسارع accelerated hypertension، فرط ضغط الدم المتقطع intermittent hypertension.
- صداع قصف الرعد الأولي (أي غامض السبب والإمراض).
- التهاب الجيب الوتدي (الأنفي) sphenoid sinusitis لانسداد فوهة التصريف drainage.
- الكيسة الغروانية colloid cyst في البطين الثالث.

(١) تتطلب هذه الحالات إجراء تصوير مقطعي محوسب للدماغ؛ وبزل السائل الدماغي الشوكي؛ والتصوير الوعائي angiography، إما بالرنين المغنطيسي MR angiography وإما بـCT angiography؛ للتفريق بين الحالات الأولية والتلوية، ولاسيما عند حدوثها للمرة الأولى، للكشف عن الآفات البنيوية. وهي حالات قليلة المصادفة نسبياً؛ ولكنها قد تكون مميتة. ومن هنا كانت أهميتها.

(٢) الصداع الخافر هو صداع ينجم عن توسع أم الدم قبل انبثاقها؛ أو عن تسرب كمية ضئيلة من الدم منها قبل أن يليه نزف غزير. فهو المنذر بقرب حدوث الكارثة.

(٣) هو صداع فجائي معاود أولي غالباً، قد يسبب احتشاء الدماغ نادراً. يصيب الإناث خاصة. قد تثيره التمارين الرياضية وبعض الأدوية. ينجم عن تشنج شرياني مؤقت. يشخص بالتصوير الوعائي بالرنين المغنطيسي. يعرف بأسماء أخرى كـ migrainous angiitis; Call-Fleming syndrome; benign cerebral angiopathy.

(٤) لا يسبب فرط الضغط الشرياني المزمن المستقر صداعاً. ويطلق مصطلح فرط الضغط الخبيث على ضغط الدم الشديد الذي ترافقه وذمة حليمة العصب البصري. أما فرط الضغط المتسارع؛ فهو الضغط الشديد مع سلامة الحليمتين.

الجدول (٦) أسباب الصداع الفجائي[١] (صداع قصف الرعد thunderclap headache).

في توجيه التشخيص والتدبير: فمعظم الحالات التي قد تستمر فيها الهجمة أكثر من ٤ ساعات من دون معالجة هي إما من نموذج الشقيقة وإما صداع توتري tension type. أما الصداع قصير الأمد - أي الذي تستمر فيه النوبة أقل من ٤ ساعات من دون معالجة - فله أسباب كثيرة (الجدول٧). وقد ترافقه واحدة أو أكثر من اضطرابات عصبية مستقلة (الجدول ٨) تتفاوت في الشدة. تكون الأنماط المختلفة من الصداع قصير الأمد أولية primary في معظم الحالات؛ وقد يتفق أن ترافق هذه علل دماغية بنيوية دون أن يكون ثمة علاقة سببية أكيدة بينها. فينبغي - بادئ الأمر- نفي أسباب الصداع التلوي الناجم عن علل بنيوية بالتصوير الطبي. ومن ثم؛ يُعين نمط الصداع اعتماداً على المشهد السريري (الجدول ٩). ومما يميز بعضها من بعض أمران: وجود المظاهر العصبية المستقلة في أثناء النوبة أو غيابها من جهة، ومدى الاستجابة للعلاج النوعي بـ "الإندوميتاسين" (من بين مجموعة الأدوية اللاستيروئيدية المضادة للالتهاب NSAIDs المختلفة) من جهة أخرى.

يُفضل أن يطلق مصطلح "الصداع" على headache؛ و"وجع الرأس" على cephalgia.

١- نماذج الصداع الأولي الشائعة:

الشقيقة والصداع التوتري tension-type headache هما أكثر نماذج الصداع الأولي (أو الصداع عامة) مصادفة. ويلي ذلك - وبفارق كبير في نسبة الانتشار prevalence - الصداع العنقودي.

أ- الشقيقة:

هي صداع أولي، يتظاهر بنوب معاودة من الألم، متوسط الشدة أو شديد. تستمر النوبة من ٤-٧٢ ساعة ما لم تعالج. ويصحب بغثيان غالباً وبالقياء أحياناً، وبعدم تحمل النور والأصوات والروائح أحياناً أخرى.

تكون الشقيقة من أحد نموذجين رئيسيين: الشقيقة مع أورة (نسمة) migraine with aura والشقيقة من دون أورة migraine without aura. وقد يصادفان في نوب مختلفة في

مع مظاهر عصبية مستقلة (استقلالية) جلية[2] (= أوجاع ثلاثي التوائم الاستقلالية).	المظاهر العصبية المستقلة (الاستقلالية) طفيفة أو غائبة.
• الصداع العنقودي cluster headache. • صداع شق القحف الانتيابي [3] paroxysmal hemicrania • متلازمة صنقط [4] SUNCT (نوب صداع قصيرة الأمد وحيدة الجانب عصبية النمط مع احتقان الملتحمة ودماع).	• ألم العصب ثلاثي التوائم [5] trigeminal neuralgia. • الصداع الطاعن الأولي[6] primary stabbing headache. • صداع السعال cough headache. • الصداع الجهدي السليم benign exertional headache. • صداع الجماع coital headache. • الصداع النومي[5] hypnic headache.

ملاحظات:

(١) أي: الذي يستمر اقل من ثلاث ساعات.

(٢) تعرف هذه المجموعة من الألم بـ "أوجاع ثلاثي التوائم الاستقلالية (العصبية المستقلة trigeminal autonomic cephalgias): لان مقرها في الوقب orbit وما حوله (أي في توزع العصب ثلاثي التوائم) وترافقها مظاهر عصبية مستقلة autonomic features.

(٣) يشبه صداع "شق القحف الانتيابي" نظيره الصداع العنقودي من حيث الشدة وإصابته للجانب ذاته في كل نوبة ألم. ويختلف عنه بقصر أمد كل هجمة، وكثرة تواترها في اليوم الواحد. ويختلف كلياً عن الصداع العنقودي باستجابته الممتازة للعلاج بـ indomethacin. ومن هذه كانت أهمية التفريق بينهما. له نموذجان أيضاً: النوبي والمزمن. في الجدول (٩) أوجه التشابه والاختلاف الأخرى بينهما.

(٤) SUNCT هي كلمة أوائلية، من مصطلح متعدد الكلمات، يفسر نفسه بنفسه، وهو:
Short- lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing.

(٥) انظر الجدول (٩) للصفات السريري.

(٦) ويعرف بصداع طعن الرمح أو الصداع الرمحي أيضاً.

الجدول (٧) النماذج المختلفة للصداع الأولي قصير الأمد [1]

• تعرق شق الوجه أو الجبين. • احتقان الملتحمة conjunctival injection. • الدُّماع lacrimation. • ثر الأنف rhinorrhea أو احتقانه nasal congestion. • وذمة الجفن eyelid oedema. • الإطراق ptosis. • تقبض البؤبؤ meiosis.
(١) يكفي وجود واحدة منها أو اكثر في أثناء النوبة في شق الوجه المؤوف لتشخيص إحدى متلازمات "أوجاع الراس ثلاثية التوائم العصبية المستقلة (الاستقلالية)" (الجدول ٧).

الجدول (٨) المظاهر العصبية المستقلة في الصداع [1].

الشخص ذاته. وللأورة أشكال سريرية مختلفة كما سيرد.

يصادف كل من نموذجي الشقيقة سابقي الذكر إما بشكل نوب معاودة، فتعرف بالشقيقة النوبية episodic migraine؛ وإما قد تصبح كثيرة التواتر، فتصيب العليل في ١٥ يوماً على الأقل في الشهر، ولأكثر من ثلاثة أشهر متلاحقة، فتدعى الحالة حينئذ الشقيقة المزمنة chronic migraine.

الإمراض: لا تعرف الآلية الإمراضية في الشقيقة. وهناك فرضيتان: وعائية وكهربائية. وقد تتشارك الآليتان معاً في النوبة. ففي الأولى منهما؛ يعتقد أن الأوعية تتقبض أولاً، وتسبب الأورة لنقص في التروية، وبعد ذلك تتسع الأوعية؛ مما يؤدي إلى الصداع النابض. وقد تتسع الأوعية اتساعاً شديداً في سياق النوبة، فتتوذم جدرانها؛ مما قد يفقد الصداع صفته النابضة. أما في الفرضية الكهربائية؛ فيحدث زوال استقطاب depolarization ينتشر ببطء من بقعة إلى أخرى مجاورة.

الوبائيات: تصادف الشقيقة في الغرب في ٥-٢٠٪ من الإناث و٢-١٠٪ من الذكور بحسب دراسات وبائية مختلفة. والشقيقة دون أورة أكثر شيوعاً من الشقيقة مع الأورة؛ إذ تبلغ ذروة الانتشار prevalance بين الذكور في الفئة العمرية ١٠-١١ سنة (٧/١٠٠٠/السنة). وتتأخر قليلاً في الإناث إلى الأعمار ١٤-١٧ عاماً (١٤/١٠٠٠/السنة).

تبلغ ذروة انتشار الشقيقة مع الأورة بين الذكور في عمر ٥ سنوات (٧/١٠٠٠/السنة)، وتتأخر في الإناث إلى عمر ١٢-١٣ عاماً (١٤/١٠٠٠/السنة). ثم تتناقص نسبة انتشار الشقيقة في الإناث بنموذجيها - مع الأورة أو من دونها- بعد تجاوزهن سن ٤٥-٥٠.

المظهر	الصداع العنقودي	ألم شقّ القحف الانتيابي	متلازمة SUNCT	الصداع الطاعن الأولي	ألم العصب ثلاثي التوائم الاستقلالي	الصداع النومي
نسبة الانتشار	٠,٠٩-٠,٤٠٪ الانتيابي	نادر	نادرة جداً	كثير المصادفة	٠,٠١٥٪	٠,١٤٪ ممن تجاوز ٦٥ سنة
نسبة الذكور إلى الإناث	٥-٩ إلى ١	١-٣	١-٨	الإناث أكثر من الذكور	٢-٣	٥-٣
الألم						
النمط	ثاقب	ثاقب / نابض	واخز / رامح	نابض	رامح / برقي	نابض
الشدة	شديد جداً	شديد جداً	شديد	شديد	شديد جداً	متوسط الشدة
مكانه	الوقب (الحجاج) socket	الوقب	الوقب	أي مكان	V2 وV3 > V1	معمم غالباً أو في جانب واحد
مدة الألم	١٥-١٨٠ دقيقة؛ (٤٥-٩٠ د غالباً).	٢-٤٥ دقيقة	١٥-١٢٠ ثانية	أقل من ٣٠ ثانية	أقل من ثانية واحدة	١٥-٣٠ دقيقة
التواتر	١-٨ مرات في اليوم	١-٤٠ مرة يومياً	متفاوت: من مرة واحدة في اليوم إلى ٣٠ مرة في الساعة	متفاوت التواتر	متفاوت التواتر	١-٣ مرات في الليلة الواحدة، وفي التوقيت ذاته
مظاهر عصبية مستقلة	موجودة	موجودة	موجودة	غائبة	قد تشاهد في توزع V1	غائبة
المحرضات	- الكحول، والنترات، - التمارين الرياضية، - وارتفاع حرارة الجو	- ١٠ ٪ منها تثار ميكانيكياً: . الانحناء للأمام أو دوران الرأس -الضغط على: الناتئ المعترض للفقرة ر٤-٥ أو الجذر ر ٢ أو على العصب القذالي الكبير	جلدية: بلمس بقعة مثيرة في توزع العصب الخامس (أو خارجه أحياناً): وملامسة الماء البارد للوجه، والأكل، وحركة العنق أحياناً	تحدث تلقائياً	جلدية باللمس والمضغ	النوم
الأثر العلاجي لـ indomethacin	يستجيب قليلاً أحياناً	يستجيب	لا يستجيب	يستجيب	لا يستجيب	يستجيب

الجدول (٩) التشخيص التفريقي للصداع وألم الوجه قصيري الأمد.

تشخيص الشقيقة: قد تبدأ النوبة بالأورة، والأورة في الشقيقة هي نقيصة عصبية بؤرية focal neurological deficit عابرة، تتجلى باضطراب حركي أو حسي أو بصري؛ لنقص في التروية بسبب تشنج وعائي، أو لزوال الاستقطاب العَصَبوني، كما سبق ذكره. وتستمر الأورة ربع ساعة إلى نصف ساعة تقريباً، وتسبق الصداع مباشرة غالباً. وقد يتقدمها بساعات أعراض منذرة premonitory symptoms مثل تغير المزاج أو نهم لبعض الأطعمة؛ ولاسيما الحلوة منها لدى بعض الناس. ثم يأتي الصداع متوسط الشدة أو الشديد الذي قد يستمر ٤-٧٢ ساعة ما لم يعالج. وقد يغير الصداع مكانه في أثناء النوبة الواحدة كما قد يصبح معمماً.

قد يرافق الصداع غثيان وقياء وكره للنور وللأصوات وللروائح. وقد يُنهي النومُ نوبة الشقيقة. في الجدولين (١٠-١١) المعايير التشخيصية للشقيقة؛ بحسب "التصنيف الدولي لاضطرابات الصداع" International Classification of Headache Disorders (ICHD-II).

قد يقول بعض المرضى: إن ثمة عوامل داخلية المنشأ أو خارجية قد تثير فيهم نوبة الشقيقة. ومن هذه العوامل: الجوع والصيام والتعب والشدة النفسانية. ولكن هذه العوامل هي ذاتها التي تثير الصداع التوتري أيضاً. وقد تتحرض النوبة عند النساء بالحيض. ولم يثبت على نحو قطعي علاقة الشقيقة بالمشروبات أو بالأطعمة؛ ولاسيما تلك التي تحتوي على tyramine أو monosodium glutamate، كما هو شائع.

مما يجدر ذكره أن لأورة الشقيقة صفات خاصة ومعايير تشخيصية (الجدول ١٢). وقد تحدث منفردة دون أن تليها نوبة الصداع أحياناً (الجدول ١٣). كما قد يصاب الشخصُ الذي يعاني الشقيقة بنموذج آخر من الصداع، كحدوث صداع توتري بين نوب الشقيقة على سبيل المثال. أو قد يصاب بصداع الإفراط بالمسكنات. لا يظهر بالفحص السريري علامات عصبية شاذة؛ لا في أثناء النوبة ولا بعدها.

مبادئ تدبير الشقيقة ومعالجاتها: يقسم تدبير الشقيقة إلى قسمين: معالجة نوبة الصداع الحادة، والمعالجة الاتقائية للشقيقة متكررة الحدوث:

تستجيب النوبة الحادة في كثير من الحالات للمسكنات البسيطة كالأسبرين، والـ paracetamol، ومضادات الالتهاب

١- خمس نوب على الأقل: من الصداع، تستوفي المعايير (٢) و(٣) و(٤). ٢- يستمر الصداع ٤-٧٢ ساعة (من دون معالجة أو من دون استجابة للعلاج). ٣- للصداع صفتان - على الأقل - مما يلي: أ- في جانب واحد. ب- نابض. ج- متوسط الشدة أو شديد. د- يتفاقم الصداع بالأعمال اليومية المعتادة (كالمشي أو صعود السلالم)، أو أن الشخص يتجنب القيام بها في أثناء الألم. ٤- يرافق الصداع عرض واحد مما يلي: أ- غثيان أو قياء أو كلاهما. ب- رهاب للضوء وللأصوات. ج- لا يعزى الصداع لسبب آخر.
الجدول (١٠) الشقيقة دون أورة.

١- نوبتان على الأقل، تستوفيان المعيار (٢). ٢- وجود أورة للشقيقة تستوفي المعيارين (٢) و(٣) لأحد الأشكال الفرعية (النميطات) subtype من الشقيقة: الأورة النموذجية مع الشقيقة typical aura with migraine headache؛ الأورة النموذجية مع صداع ليس بالشقيقة typical aura with non-migraine؛ الأورة النموذجية دون صداع typical aura without headache؛ الشقيقة الفالجية الأسرية familial hemiplegic migraine؛ الشقيقة الفالجية الفرادية sporadic hemiplegic migraine؛ الشقيقة القاعدية basilar-type migraine. ٣- لا تعزى الأورة لاضطراب آخر.
الجدول (١١) الشقيقة مع أورة.

١- **نوبتان على الأقل**، تستوفيان المعايير (٢) و(٣) و(٤).
٢- **أورة تتظاهر بصفة واحدة على الأقل مما يلي**؛ ودون حدوث ضعف حركي motor weakness مرافق:
أ- أعراض بصرية عكوسة كلياً، تشمل مظاهر تهيجية (وتدعى المظاهر الإيجابية positive phenomena أيضاً) كرؤية أضواء أو بقع أو خطوط متكسرة وامضة، أو مظاهر تثبيطية (وتدعى المظاهر السلبية أيضاً negative phenomena) كفقد البصر، أو مظاهر من النموذجين.
ب- أعراض حسية عكوسة كلياً، تشمل مظاهر تهيجية (كالإحساس بما يشبه وخز الإبر أو الدبابيس pins and needles، والتي يطلق عليه مصطلح التوخز)، أو مظاهر تثبيطية كالخدر numbness أو مظاهر من النموذجين.
ج- خلل كلام dysphasic speech عكوس كلياً.
٣- **اثنتان على الأقل مما يلي:**
أ- أعراض بصرية شقية متناصفة (متماثلة النصفين) homonymous visual symptoms، أو أعراض وحيدة الجانب unilateral.
ب- قد تكون الأورة على الشكل ذاته، فتزداد شدة خلال خمس دقائق أو أكثر، وقد تتبعها أعراض لأورة مختلفة الشكل، تتكامل خلال ما لا يقل عن خمس دقائق أيضاً
ج- يستمر كل عرض من الأورة من خمس دقائق إلى ساعة على الأكثر،
٤- **يجب أن يليها صداع** يبدأ إما خلال الأورة؛ وإما خلال ساعة بعدها، ويستوفي المعايير التشخيصية (٢) و(٣) و(٤) للشقيقة دون أورة (الجدول ١٠).
٥- **لا تعزى المظاهر إلى اضطراب آخر.**

الجدول (١٢) الأورة النموذجية في الشقيقة مع حدوث صداع بعدها.

١- ما ذكر في "الأورة النموذجية المرافقة لصداع الشقيقة النموذجي" (الجدول ١٢) باستثناء ما يخالف ما في (٢) و(٣).
٢- أورة من مظهر واحد على الأقل مما يلي، مع اضطراب الكلام أو من دونه؛ ولكن من دون حدوث ضعف حركي:
أ- أعراض بصرية عكوسة كلياً، تشمل مظاهر تهيجية (= المظاهر الإيجابية) كرؤية أضواء أو بقع أو خطوط متكسرة وميضية على سبيل المثال، أو مظاهر تثبيطية (= المظاهر السلبية) كفقد البصر أو مظاهر من النموذجين.
ب- أعراض حسية عكوسة كلياً، تشمل مظاهر تهيجية (أي الإحساسات التي تشبه وخز الإبر أو الدبابيس والتي يطلق عليه مصطلح التوخز)، أو مظاهر تثبيطية كالخدر أو مظاهر من النموذجين.
٣-لا يحدث الصداع في أثناء الأورة ولا في ساعة بعدها.

الجدول (١٣) الأورة النموذجية للشقيقة ولكن دون أن يليها الصداع.

اللاستيروئيدية، كالـ ibuprofen، والـ naproxen؛ وتكون هذه فعالة خاصة؛ إذا ما أخذت بعد بدء النوبة مباشرة. وثمة عقاقير أخرى تجلب النوم؛ وهو الذي ينهي النوبة غالباً. أما مركّبات ergotamine والـ dihydroergotamine (DHE)؛ فهي من ناهضات السروتونين serotonin agonists ، ولها ألفة affinity خاصة لمستقبلات $5\text{-}HT_{1A}$ و $5\text{-}HT_{1D}$ للعصب ثلاثي التوائم، فتقبض الأوعية الدموية الدماغية والجهازية، كما تحول دون إطلاق وسطاء الالتهاب الببتيدية inflammatory peptide mediators، وتأثيراتها الجانبية شائعة المصادفة؛ ولاسيما الغثيان والقياء. ويكون تأثيرها العلاجي جيداً إذا ما أعطيت في أثناء الأورة أو في المرحلة الباكرة من الصداع. وفي بعض الحالات، يحول الغثيان والقياء والخزل المعوي gastroparesis المرافق لنوبة الشقيقة دون امتصاص الأدوية من الأمعاء؛ مما يقلل من فعالية الأدوية الفموية.

تحسنت معالجة الشقيقة تحسناً كبيراً عام ١٩٩٠ بإدخال مركّبات التريبتان triptans في المعالجات. ويمكن تناولها عن طريق الفم بلعاً أو تحت اللسان، أو إرذاذاً في الأنف، أو حقناً تحت الجلد. والتريبتانات هي ناهضات مستقبلات $5\text{-}HT_{1B}$ الموجودة في الأوعية الدموية السحائية. وهي تثبط الارتكاس الالتهابي العقيم حول الأوعية، المثار بتنبه العصب ثلاثي التوائم. وقد تثبط التريبتانات النقل عبر المشابك في المركّب "ثلاثي التوائم - الرقبي" trigeminocervical complex. ويمكن تناول التريبتانات في أي وقت في أثناء نوبة الصداع؛ يزول الألم بمدة ساعة أو ساعتين في ثلاثة أرباع الحالات بعد الحقن تحت الجلد، وخلال ٢-٤ ساعات في نسبة أقل من ذلك؛ إذا أعطي العقّار بلعاً. وقد تقبض هذه المركّبات الأوعية الإكليلية تقبضاً خفيفاً. لذلك يحظر إعطاؤها في الحالات التالية:

● الأورة التي تستمر ساعات أو أياماً (أكثر من أسبوع). ● الشقيقة الشالة للعضل العيني ophthalmoplegic migraine. ● الشقيقة الفالجية الأسرية familial hemiplegic migraine. ● الشقيقة القاعدية basilar migraine التي قد تسبب الأورة فيها دُواماً، أو اضطراباً في السمع، أو خدراً أو ضعفاً في جانبي الجسم، أو فقد الوعي. ● الشقيقة الشبكية retinal migraine، وتشمل الأعراض عيناً واحدة فقط لا المجال البصري للعينين معاً شأن ما يحدث غالباً (لاضطراب في القشرة البصرية، لا في الشبكية). ● الشقيقة التي قد تثير نوباً اختلاجية.
(١) كانت تعرف بالشقيقة المختلطة سابقاً. وهي أشكال خاصة من الشقيقة نادرة المصادفة.
الجدول (١٤) أشكال استثنائية من الشقيقة[1] يحظر فيها إعطاء مركّبات التريبتان.

● وجود نقص تروية إكليلي أو خناق Prinzmetal.

● في أشكال استثنائية من الشقيقة، وهي التي كان يطلق عليها سابقاً مصطلح "الشقيقة المختلطة أو المضاعفة" complicated migraine (الجدول ١٤).

● للذين يتعاطون مضادات الكآبة من نموذج مثبطات إعادة قبط السيروتونين الانتقائية SSRI في كل أشكال الشقيقة.

● ينبغي الحذر فيمن لديهم عوامل خطورة وعائية حتى لو كان العليل سالماً ظاهرياً.

وتجدر الإشارة إلى أن الإفراط في تعاطي المسكنات حتى البسيطة منها وكذلك الكافئين، قد يفضي إلى حدوث ما يعرف بصداع "الإسراف الدوائي" medication overuse أو صداع "الارتداد" rebound headache. ولا يعرف تكرر التعاطي المسبب لهذا النموذج من الصداع، وقد يكون وسطياً ثلاثة أيام أسبوعياً. ويؤدي الإسراف الدوائي في نهاية المطاف إلى الاعتماد النفساني dependence، والتحمل الدوائي medication tolerance ومتلازمات السحب withdrawal syndromes.

أما المعالجة الاتقائية فتعطى لمن تعاوده النوب أربع مرات أو أكثر شهرياً. يُوصى المريض - أول الأمر- بتعديل نمط حياته اليومية: بإجراء التمارين الرياضية، والنوم ساعات منتظمة، وتجنب الكافئين والكحول ومثيرات الصداع. وثمة أدوية ثبتت فعاليتها في تخفيف تواتر الصداع بمقدار النصف على الأقل، كما تخفف من شدته أيضاً، كـ amitriptyline وvalproate وtopiramate و propranolol و timolol وغيرها.

ب- الصداع التوتري tension-type headache:

هو أكثر نماذج الصداع مصادفة. عُرف سابقاً بأسماء أخرى، كصداع التقلص العضلي muscle contraction headache والصداع النفساني المنشأ psychogenic headache.

لا تعرف الآلية الإمراضية فيه. وله نوعان: النوبي episodic واليومي المزمن chronic daily (أي الذي يعاود في أكثر من ١٥ يوماً في الشهر، ولمدة لا تقل عن ثلاثة أشهر). يشاهد النوع الأول منهما في مقتبل العمر خاصة، وفي الجنسين على السواء. في حين تزداد نسبة مصادفة النوع الآخر المزمن في الإناث إلى ضعف إصابة الذكور. ولا يراجع معظم المصابين بهذا النموذج من الصداع الطبيب؛ ما لم يكن شديداً أو كثير التواتر (عدة مرات أسبوعياً). في الجدول (١٥) صفاته السريرية التي تميزه من الشقيقة. وتجدر الإشارة إلى أن من المرضى من يصاب بالشقيقة أحياناً وبالصداع التوتري أحياناً أخرى؛ مع صداع الإسراف الدوائي أو من دونه.

تكون الاستقصاءات المختلفة - من تصوير طبي وتخطيط كهربائي للدماغ وفحوص الدم - سوية.

مبادئ تدبير الصداع التوتري ومعالجته: يقسم تدبير الصداع التوتري إلى تدبير النوبة الحادة والتدبير الاتقائي. يستجيب معظم المرضى المصابين بدرجة خفيفة إلى متوسطة الشدة للمسكنات البسيطة كالأسبرين والباراسيتامول ولمضادات الالتهاب اللا ستيروئيدية. ولا فرق بينها في حسن الاستجابة. ولا تنجع فيه مرخيات العضل (بما فيها مركّبات benzodiazepines) ولا الأدوية الخاصة بالشقيقة. وقد تخفف الأفيونيات الألم مؤقتاً؛ ولكن دون أن تنهي النوبة غالباً.

قد يفيد تطبيق الحرارة الموضعية أو البرودة أيضاً في تخفيف حدة الألم. ولا يستفيد المرضى من المعالجة بالوخز بالإبر ولا من التدليك أو من المعالجات اليدوية الأخرى.

يركن للمعالجات الاتقائية إذا ما تجاوز تواتر حدوث النوب

العرض	الصداع التوتري	الشقيقة
نمط البدء	بطيء خلال ساعات	أكثر سرعة
الأورة البصرية	لا يوجد	٢٠٪
صفات الألم	إحساس ضاغط متواصل	نابض
المقر	في الجانبين: الناحية القذالية أو الجبهية أو في الصدغين، أو في أكثر من موضع	في جانب واحد
الغثيان والقياء	غير شائع. قد يحدث الغثيان ولكن من دون قياء	شائع
رهاب الضياء	لا يحدث	شائع
مدة الألم	ساعات إلى "سنوات"	ساعات إلى يومين أو ثلاثة
علامات عصبية شاذة	لا يوجد	في الشقيقة المختلطة [٢]
تأثير النوم لإنهاء النوبة	لا يتأثر	ينهي النوبة غالباً

(١) لا تصادف كل المظاهر المذكورة في هذا الجدول في الجميع. فقد يصاب الجانبان معاً في بعض حالات الشقيقة. كما قد يكون للألم صفة غير نابضة. كما قد يبدي بعض الذين يعانون الصداع التوتري بعض الصفات المشابهة للشقيقة إذا كان الألم شديداً أو استمر فترة طويلة. ومن الشائع أيضاً - للمصابين بالشقيقة - الإصابة بالصداع التوتري أيضاً.

(٢) انظر الجدول (١٤) وهي حالات نادرة المصادفة.

الجدول (١٥) مقارنة المشهدين السريريين للصداع التوتري بنظيره في الشقيقة[١].

١٥ يوماً في الشهر. وتشمل هذه إجراء التمارين الرياضية أو السباحة (لمدة ٢٠-٣٠ دقيقة ٥ مرات في الأسبوع). كما يفيد في التخفيف من شدة الألم ومن تواتره إعطاء جرعات دوائية صغيرة من مضادات الكآبة ثلاثية الحلقة. وقد يلجأ بعض المرضى خطأً إلى زيادة كمية المسكنات المتناولة؛ مما قد يسبب لديهم صداع الإسراف الدوائي. لذا يجب الإقلال من المسكنات لا إلى زيادتها المستمرة. وعلى العليل أن يتقبل أن هذا النموذج من الصداع هو صداع معاود، قد يعاود لسنوات، وعلاجه عرضي.

ج- الصداع اليومي المزمن:

ويعَرف بأنه صداع متواصل أو معاود، غير ناجم عن علة جهازية أو بنيوية داخل القحف، يصاب به المريض في أكثر من ١٥ يوماً في الشهر، ولمدة لا تقل عن ثلاثة أشهر. ويشمل أشكالاً مزمنة لعدة نماذج متداخلة من الصداع الأولي (الجدول ١٦). وقد يتطلب تشخيصها إجراء استقصاءات مناسبة لنفي وجود صداع تلوي.

د- الصداع العنقودي وأشكاله المتفاوتة (المتغايرة) cluster headache and variants:

هو صداع انتيابي قليل المصادفة، وحيد الجانب وشديد جداً. يتمركز الألم في الحجاج orbit وما حوله. ويصحب باضطرابات عصبية مستقلة متفاوتة الشدة. يتصف بحدوثه على شكل سورات (نوبات) episodes من الهجمات اليومية. وتفصل السورات هدآت تتفاوت في مدتها (الجدول ١٧).

قد يصيب الصداع العنقودي الناس في كل الأعمار؛ ولاسيما بين ٢٠-٤٠ سنة. تبدأ هجمة الألم من دون إنذار. وتعاود مرّة أو أكثر كل يوم، وفي التوقيت ذاته. تبدأ الهجمة الأولى ليلاً غالباً، فتوقظ المريض من نومه بعد ساعة أو أكثر. تأتي نوب الألم يومياً مرّة إلى ثلاث مرات كل ٢٤ ساعة بمواقيت شبه منتظمة؛ ليلاً أو ليلاً ونهاراً. ويصل الألم أشده في ٥-١٠ دقائق، ويستمر من ١٥ دقيقة إلى ٣ ساعات (نصف

الجدول (١٦) الصداع اليومي المزمن
١- الشقيقة المزمنة /أو المتحولة transformed مع وجود صداع الإسراف الدوائي أو من دونه[1]. ٢- الصداع التوتري المزمن مع صداع الإسراف الدوائي أو من دونه. ٣- الصداع المستمر (المثابر) اليومي الجديد[2] new daily persistent headache. ٤- وجع شق القحف المتواصل [3] hemicrania continua.
(١) الشقيقة المزمنة هي شقيقة نوبية دون أورة، يزداد تواترها لتحدث في أكثر من ١٥ يوماً في الشهر، تتخلله سورات من الألم الشديد، وعلى خلفية من صداع الإسراف الدوائي وصداع الشدة النفساني المنشأ. (٢) وهو صداع ذو بدء حاد ينجم عن علة ما غالباً، ولكنه يستمر بعد زوال الحالة المسببة. وقد يرافقه صداع الإسراف الدوائي وعلى خلفية من الشدة النفسانية أيضاً. ولا تعرف الآلية الإمراضية فيه. (٣) وهو إحساس بعدم الارتياح مستمر في شق القحف مع وجود بعض صفات الشقيقة والصداع العنقودي. وقد يظهر في ٢٠٪ من الحالات بعد رض الرأس. وقد يكون هذا النموذج من الصداع تلوياً أيضاً.

الجدول (١٧) الصفات العامة للصداع العنقودي.
١- ألم شديد في الحجاج وفوقه أو في الصدغ أو فيهما معاً. يعاود مرّة أو مرتين (أو أكثر أحياناً) في اليوم؛ ولاسيما ليلاً، وفي الوقت ذاته غالباً. ٢- تستمر النوبة من ١٥ دقيقة إلى ٣ ساعات (٤٥ دقيقة وسطياً). ٣- ترافقه واحدة على الأقل من الاضطرابات العصبية المستقلة التالية؛ في الجانب الموافق للألم: أ- احتقان الملتحمة conjunctival injection. ب- تعرق الوجه. ج- الدُّماع lacrimation. د- تقبض البؤبؤ meiosis. هـ- احتقان الأنف nasal congestion. و- إطراق ptosis. ز- ثرّ الأنف rhinorrhea. ح- وذمة الجفن eyelid edema. ٤- سيرة سابقة لنوب مشابهة من الألم.

ساعة إلى ساعة غالباً). وترافقه تغيرات عصبية مستقلة في الجانب الموافق من الوجه (الجدولان ١٧و١٨). ويكون العليل خلال النوبة ضجراً، لا يهدأ، يذرع المكان جيئة وذهاباً.

تستمر السَّورات (أي الهجمات اليومية) من أسبوعين إلى ستة أشهر (٦-١٢ أسبوعاً؛ غالباً). ومن ثم يهجع الداء، ليعاود الكرّة بعد أشهر أو سنوات، وفي الفصل ذاته غالباً (في الربيع أو الخريف). وقد تعاود السورات أكثر من مرّة في السنة الواحدة أحياناً. ولهذا الداء شكل مزمن تستمر فيه الهجمات اليومية سنوات دون هجوع، فتنهك العليل، وهذا هو النموذج المزمن من الصداع العنقودي.

لا يعرف الإمراض في هذا الداء. ويعتقد أنه ينجم عن اضطراب غامض، يشمل الوطاء hypothalamus، ومنه اضطراب في النظم اليوماوي circadian rhythm مع الخلل في الأعصاب المستقلة. وترافق النوبة تغيرات كيميائية خاصة في الدم مغايرة لما يصادف في الشقيقة. في الجدول (١٨) أوجه التشابه والتباين بين الشقيقة والصداع العنقودي.

تثار النوب من دون أي سبب ظاهر غالباً. وقد يحرضها تعاطي الكحول حتى لو كان ذلك بكمية ضئيلة؛ لذا يوصى المريض بالإمساك عن الشراب في دورة الألم. كما قد تثار النوب بارتفاع حرارة الجسم، كلعب الرياضة في الجو الحار أو الاستحمام بماء ساخن جداً. ومن المحرضات استنشاق الروائح الفوّاحة (كالعطور) أو المنتشرة (من المناتن والمشتقات البترولية والمذيبات الصناعية) أيضاً.

التشخيص التفريقي: مع التشابه الظاهري بين الصداع العنقودي وبين الشقيقة، فإن هناك فروقاً كثيرة بينهما (الجدول ١٨). وقد يصادف ألم مشابه في الزرق الحاد،

والتهاب الجيوب الأنفية، وأورام الأوعية الدماغية، وأورام النخامى، وأم دم الشريان السباتي، وأوجاع العصب ثلاثي التوائم المستقلة trigeminal autonomic cephalgias الأخرى (انظر الجدولين ٧ و٩). -

المعالجة: يعالج الصداع العنقودي معالجة تشبه - إلى حد ما- نظيرتها في الشقيقة (الجدول ١٩)؛ على الرغم من

المظهر	الصداع العنقودي	الشقيقة
مقر الألم	وحيد الجانب دائماً، حول الحجاج. ولا يغير الجانب خلال السورة الواحدة.	في جانب واحد (قد يغير مقره في النوبة ذاتها؛ وقد يكون معمماً).
العمر عند البدء.	٢٠-٤٠ سنة غالباً.	١٠-٥٠ غالباً أو قبل ذلك أو بعده أحياناً.
الفرق بين الجنسين.	معظم المرضى من الذكور.	أكثر في الإناث الراشدات غالباً.
نسبة الانتشار [١]	١٠٠٠/٣	١٠٠٠/١٥٠
السيرة الأسرية	٪٧	٪٩٠
مواقيت النوبة	ليلاً عادة، وفي الوقت ذاته، ويوقظ العليل من نومه.	كل الأوقات، وقد يكون صباحياً. وقد تنتهي النوبة بالنوم.
تواتر الهجمات (النوب)	١-٦ مرات كل يوم ولعدة أسابيع غالباً، وتتكرر السلسلة (الدورة) مرّة أو أكثر في السنة إلى مرّة واحدة كل عدة سنوات.	١-١٠ نوب شهرياً (في الشكل النوبي من الشقيقة).
مدة الألم	٣٠-١٢٠ دقيقة (٤٥ دقيقة وسطياً).	٤-٧٢ ساعة
الأعراض المنذرة	لا يوجد.	موجودة غالباً.
الغثيان والقياء.	٪٢٠	٪٨٥
تشوش البصر.	غير شائع.	شائع
الدماع [٢]	شائع	غير شائع
الإطراق [٢]	٪٣٠	٪١-٪٢
تقبض البؤبؤ [٢]	٪٥٠	لا يحدث.
احتقان الأنف أو ثره [٢]	٪٧٠	غير شائع.
البوال تلو النوبة.	٪٢	٪٤٠
السلوك في أثناء الألم	متململ ويذرع المكان جيئة وذهاباً.	يخلد للراحة في غرفة مظلمة وبعيداً عن الضوضاء.
مثيرات الهجمة	الكحول خاصة؛ ولو بكميات ضئيلة.	كثيرة (راجع المتن)
التغيرات الكيميائية في الدم أثناء النوبة.	يزداد الهيستامين في الدم.	يزداد السيروتونين عند بدء النوبة، ثم يستنفد، فيزداد طرح 5-HIAA في البول.

(١) تتفاوت نسب الانتشار في الدراسات المختلفة، وبحسب التركيبة السكانية للبلد.
(٢) تظهر الأعراض العصبية المستقلة خلال النوبة، وتزول بانتهائها.

الجدول (١٨) مقارنة بين الصداع العنقودي وصداع الشقيقة.

إجهاض النوبة الحادة	المعالجة الاتقائية
• استنشاق O2 ٨-١٠٪ (٨-١٠ ليتر/د). • Triptan/dihydroergotamine مع تحديد الكمية بـ ١-٢ جرعة باليوم الواحد ٢-٣ مرات في الأسبوع فقط. • حصار العصب القذالي occipital nerve block بمخدر، مع حقن ستيروئيد موضعياً، أو من دونه. • الستيروئيدات	• كربونات الليثيوم Lithium carbonate * Verapamil * Valproate * Topiramate * Baclofen * Melatonin * Indomethacin

الجدول (١٩) معالجة الصداع العنقودي.

الاختلاف في الإمراض. ولعل الستيروئيدات هي أنجعها في المعالجة الاتقائية، بيد أن ثمة خطراً كامناً في تناولها فترات طويلة. لذلك تعطى شوطاً دوائياً course (الجدول ٢٠) مع الأدوية الاتقائية الأخرى عند بدء سلسلة الألم؛ ريثما تتم زيادة جرعات الأدوية الأخرى تدريجياً إلى المستوى العلاجي.

هـ- نماذج أخرى من الصداع الأولي:

أما النماذج الأخرى للصداع الأولي؛ فهي قصيرة الأمد، أشير إليها في الجدولين (٧ و٩). وتتضمن "أوجاع ثلاثي التوائم الاستقلالية " (العصبية المستقلة) trigeminal autonomic cephalgias: كألم شق القحف الانتيابي paroxysmal hemicrania، ومتلازمة "صنقط" SUNCT (الجدول٧)، والصداع العنقودي. وكلها آلام نوبية قصيرة الأمد، وترافقها اضطرابات عصبية مستقلة. كما تشمل النماذج الأخرى للصداع الأولي النوبي قصير الأمد غير المصحوب بمظاهر عصبية مستقلة، كالصداع الطاعن الأولي

اليوم	صباحاً	ظهراً	مساء
١	٢٠ ملغ	٢٠ ملغ	٢٠ ملغ
٢	٢٠	٢٠	٢٠
٣	٢٠	١٥	١٥
٤	١٥	١٥	١٥
٥	١٠	١٠	١٠
٦	١٠	٥	٥
٧	٥	٥	لا شيء

الجدول (٢٠) برنامج علاجي بالجرعات المتناقصة من البردنيزون prednisone (الجرعة بالميليغرام).

primary stabbing headache وصداع السعال، والصداع الجهدي السليم وصداع الجماع والصداع النومي، والتي قد يستجيب بعضها نوعياً للعقّار indomethacin.

٢- في الصداع التّلوي (الثانوي) المنذر بالخطر premonitory:

الصداع التلوي هو صداع ناجم عن آفات بنيوية داخل القحف، أو عن آفات النسج الأخرى في الرأس خارج القحف، أو عن علل جهازية (كالحمى والاضطرابات الغدية والمناعية والتحسسية واضطرابات لزوجة الدم والقصور التنفسي، ورضوض الرأس على سبيل المثال)، أو دوائية المنشأ.

ثمة ٣٠٠ حالة تسبب صداعاً تلوياً، وهي قليلة المصادفة مقارنة بالصداع الأولي. لكن بعضها مخطر، وقد يجد الطبيب صعوبة في تشخيصها. ولكن قد يستدل عليها من البدء المفاجئ الذي كثيراً ما يرافقه القياء، أومن تقدم عمر المريض (راجع الجدولين ٢ و٤). في حين يبدأ الصداع الأولي في مرحلة الشباب غالباً. فعلى سبيل المثال، تبدأ الشقيقة - التي قد يرافقها القياء أحيانا- قبل الثلاثين سنة من العمر غالباً. ومن النادر أن تتظاهر للمرة الأولى بعد الأربعين.

فيما يلي عرض لأهم نماذج الصداع التلوي المخطر:

أ- الصداع في التهاب السحايا: يتظاهر التهاب السحايا بالصداع ورهبة الضوء والقياء والحمى وصلابة العنق وظهور علامة كرنغ Kernig وعلامة برودزنسكي Brudzinski. ويضطرب الوعي في التهاب السحايا الجرثومي. وقد يحدث شلل في العصب القحفي VI في جانب واحد أو في كليهما. وقد لا تشاهد هذه العلامات الواصمة في الرضع والمسنين والمثبطين مناعياً، أو متى كان الخمج شديداً جداً.

ب- الصداع في الأورام داخل القحف (مع فرط الضغط داخل القحف أو من دونه): وهي حالات نادرة. يصادف الصداع في ٧٠٪ من أورام الدماغ في مرحلة ما من سير الداء. ولكنه

قد يكون العرض الأول الموجه في ٢-١٦٪ منها فقط. يكون الصداع كليلاً، متوسط الشدة، ليس له مقر خاص. وهذا ما ينطبق على الصداع التوتري (الأولي) أيضاً. ولكن يجزم معظم المرضى (٨٠٪) ممن ألفوا الصداع التوتري قبل إصابتهم بصداع ورمي المنشأ؛ أن ثمة اختلافاً بين هذين النموذجين المتشابهين من الصداع. أما الصداع الصباحي الذي يرافقه القياء والذي يتفاقم بالسعال؛ فلا يصادف إلا حين حدوث فرط ضغط داخل القحف.

قد يكون للصداع صفة نابضة؛ ولاسيما في الأورام السحائية، فيلتبس الأمر حينئذٍ بالشقيقة. لكن الصداع النابض ورمي المنشأ يختلف عن نظيره في الشقيقة بالأمور التالية:

- من النادر جداً أن تبدأ الشقيقة بعد الأربعين من العمر.
- لا تحدث أورة في الصداع ورمي المنشأ.
- لا يرافق الصداع غثيان وقياء ما لم يحدث فرط ضغط داخل القحف أيضاً.
- لا تصادف رهبة للأضواء وللأصوات في صداع الأورام.

قد تسبب أورام الدماغ الأولية صداعاً حتى إن لم يرافقه فرط ضغط داخل القحف (الجدول ٢١). يصادف الصداع في ٧٠٪ من حالات الأورام الدماغية الأولية؛ في مرحلة ما من سير الداء. ولكنه يكون العرض الأول الموجه في ٢-١٦٪ من الحالات فقط.

وقد تظهر علامات بؤرية أو نوب صرعية أو كلها معاً، أو من دون ذلك، بحسب موقع الورم. وإذا ما اعاق الورم جريان س.د.ش، أو بلغ من الحجم شأناً كبيراً؛ ظهرت دلائل زيادة الضغط داخل القحف أيضاً. فيرافق صداع الأورام حينئذٍ

١- صداع له صفة واحدة على الأقل مما يلي، ويستوفي الشرطين (٣) و(٤) أيضاً: أ - مترق. ب - موضع. ج - أشد صباحاً. د - يتفاقم بالسعال أو الانحناء نحو الأمام. ٢- وجود تنشؤ في الصور الطبية. ٣- تزامن حدوث الصداع بالورم. وقد يتعلق هذا بمكان الورم أيضاً. ٤- يزول الصداع بمدة سبعة أيام من استئصال الورم كلياً أو جزئياً، أو بالمعالجة بالستيروئيدات القشرية.
الجدول (٢١) معايير التشخيص في صداع الأورام غير الناجم عن فرط الضغط داخل القحف.

القياء، ووذمة حليمتي العصبين البصريين. وتشاهد اثنتان من هذه المظاهر الثلاثة (أي الصداع ± القياء ± وذمة حليمتي العصبين البصريين) في ٣/٢ الحالات. ويتزايد الضغط داخل القحف تظهر علامات موضعة كاذبة أيضاً، كشلل العصب القحفي السادس. وقد يتزحل الدماغ brain shift، فتبدو علامات لأذية مترقية في جذع الدماغ لحدوث انفتاق herniation، وينتهي الأمر بالوفاة.

ج- الصداع في النزف تحت العنكبوتية: يشكل النزف تحت العنكبوتية ١-٧٪ من النشبات. تكمن أهميته في إنذاره الوخيم؛ إذ يؤدي إلى الوفاة في ٥٠٪ من الحالات؛ تاركاً ثلث من يبقى على قيد الحياة مصاباً بإعاقة عصبية أو استعرافية. وتحدث معظم الوفيات في الأسبوعين الأولين من النزف؛ ولاسيما في الـ ٢٤ ساعة الأولى. إذ يتوفى ٣٥٪ من المرضى في هذه المدة.

يسهل تشخيص الحالات واضحة المعالم: فقد يصاب ٥٠٪ من المرضى بصداع منذر مفاجئ شديد من نموذج صداع قصف الرعد thunderclap headache (راجع الجدول ٦). يستمر هذا الصداع المنذر من ساعة إلى عدة أيام، ويطلق عليه مصطلح "الصداع الخافر" sentinel headache أيضاً. وبعد أيام أو أسابيع (١١ يوماً وسطياً)؛ يحدث نزف غزير، يتجلى بصداع فجائي شديد، يصفه العليل بأنه أول صداع أصيب به من هذا النوع أو أسوؤه. يكون الصداع شاملاً، أشد في الناحية القذالية، ويرافقه الغثيان والقياء منذ البدء. وقد يصاب برهبة الضوء ويفقد الوعي. وقد يُظهر الفحص السريري صلابة العنق ونقص الوعي وعلامات موضعة عصبية كشلول في الأزواج المحركة للعين؛ أو ضعفاً في أحد شقي البدن. ويبدو الدم في المسافة تحت العنكبوتية في التصوير المقطعي المحوسب CT. ويكشف التصوير الوعائي بـ computed tomographic angiogram(CTA) مصدر النزف غالباً، أو مكان أم الدم aneurysm. وتحدث المضاعفات في نسبة عالية جداً من المرضى: كالتشنج الوعائي المسبب للأعراض (٤٦٪) واستسقاء الرأس (٢٠٪) والنزف اللاحق في (٧٪).

ما كل حالات النزف تحت العنكبوتية نموذجية الشكل بحسب ما سبق ذكره. إذ قد يخفق الوصول إلى التشخيص الصحيح الباكر (ومنه التدبير الملائم) في نسبة كبيرة من المرضى تصل حتى ١٢-٥٠٪، وذلك لثلاثة أسباب:

١- ما كل حالات النزف تحت العنكبوتية نموذجية الشكل.

٢- تحدد فائدة التصوير المقطعي المحوسب في تأكيد

التشخيص إذا تأخرت مراجعة الطبيب.

٣- سوء تفسير نتائج بزل س.د. ش.

(١)- قد تحدث الأخطاء في التشخيص السريري ما لم يدقق في القصة المرضية، أو متى كانت المظاهر السريرية للداء من أعراض أو علامات غير جلية، شأن ما يصادف في المسنين. كما قد يتأخر ظهور صلابة العنق عدة ساعات من البدء، فيعزو الطبيب الحالة خطأ إلى صداع مجهول السبب (في ٢٤٪ من الحالات)، أو إلى الشقيقة أو إلى صداع توتري (في ٢١٪)؛ ولاسيما إذا استجاب للعلاج بالمسكنات من نوع NSAIDs، أو إلى التهاب السحايا أو التهاب الدماغ (في ١٠٪)؛ أو إلى خمج فيروسي ما (١٠٪)؛ أو إلى نشبة (٨٪) أو إلى أزمة فرط ضغط شرياني (في ٧٪). وتزداد نسب الإصابة بالمضاعفات المختلفة بتأخر التشخيص.

(٢)- يجب إجراء CT من دون تعزيز للكشف عن النزف تحت العنكبوتية لحساسية sensitivity هذا التصوير العالية (الجدول ٢٢) في المرحلة الباكرة فقط.

(٣)- ينبغي فحص س.د.ش. في كل الحالات المشتبه بها، والتي لا تظهر صور CT دماً في المسافة تحت العنكبوتية. ولكن تحدث بعض الأخطاء في تفسير النتائج ما لم يؤخذ ما يلي بالحسبان:

- **قد يحدث بزل رضي في ٢٠٪ من الحالات، فتظهر الكريات الحمر في س.د.ش. ولا يعول كثيراً على طريقة التناقص في عدد الكريات الحمر في الأنابيب الثلاثة؛ للتفريق بين ما هو رضي المنشأ وما هو سوى ذلك. فالبزل الرضي قد يحدث حتى في حالات النزف تحت العنكبوتية.**
- **تنحل الكريات الحمر في س.د.ش مطلقة الهيموغلوبين، ومن ثم يتخرب الهيموغلوبين المطلق**

حساسية التصوير	توقيت التصوير بعد بدء النزف
١٠٠٪ تقريباً.	خلال ١٢ ساعة الأولى.
٩٣٪	خلال ٢٤ ساعة الأولى[١].
٥٠٪	بعد أسبوع [٢].

(١) يجب فحص السائل الدماغي الشوكي حين الشك السريري بوجود نزف مع سلبية التصوير.
(٢) النسبة منخفضة لارتشاف النزف.

الجدول (٢٢) حساسية التصوير المقطعي المحوسب للدماغ في كشف النزف تحت العنكبوتية.

بتفاعل إنزيمي؛ ليتشكل منه البيليروبين. ويحدث هذا التفاعل في الجسم فقط لا في الزجاج، ويستغرق تشكله مدة من الزمن قد تصل حتى ١٢ ساعة، وبتشكله يصفر لون السائل الطافي بعد التثفيل. ويستدل من وجوده أن الدم في السائل الشوكي هو مرضي حقاً، وليس كله رضي المنشأ. ويتحرى لون السائل عيانياً بعد التثفيل، وبوساطة مقياس الضوء الطيفي spectrophotometer الأكثر دقة أيضاً؛ إذ إن حساسية الاختبار تصل حتى ١٠٠٪. وعلى ذلك يظهر اصفرار لون س.د.ش بوساطة مقياس الضوء الطيفي بعد ١٢ ساعة من حدوث النزف، ويستمر وجوده في الجسم مدة أسبوعين بعده.

يُعدّ التصوير الوعائي المقطعي المحوسب CT angiography (CTA) الوسيلة التشخيصية المثلى للكشف عن سبب النزف. فهو استقصاء دقيق، وغير باضع، وسريع، ويمكن بوساطته الحصول على صور ثلاثية الأبعاد. وتصل حساسيته ٩٦٪ لأمهات الدم التي يفوق قطرها ٣ ميليمتر. وحين تكون النتيجة سلبية يركن للتصوير الوعائي للأوعية الأربعة بالقثطار للوصول إلى التشخيص.

د- التهاب الشريان الصدغي temporal arteritis: ويعرف بالتهاب الشريان ذي الخلايا العرطلة giant cell arteritis أيضاً. وهو داء التهابي حبيبي granulomatous قِطَعي segmental ومنتشر، يصيب كلاً من الشريان العيني ophthalmic وأغصان الشريان السباتي الظاهر external carotid (الصدغي السطحي superficial temporal والقذالي occipital والوجهي facial والفكي العلوي maxillary) خاصة. ويندر حدوثه قبل الستين سنة من العمر.

يتظاهر هذا الداء بالصداع في معظم الحالات لا في جميعها كما قد يوحي الاسم ذلك. ويكون الصداع مستمراً، شديداً أحياناً، يشعر به موضعياً، وقد يتخلله وخزات مؤلمة. كما قد يتفاقم ليلاً. وترافقه حمى، وآلام عضلية أو مفصلية، ويبوسة صباحية ومن دون وجود التهاب مفاصل صريح، وعرج متقطع في الفك عند المضغ في كثير من الحالات. وقد يحدث عمى مستديم في جانب واحد أو في الجانبين في أي مرحلة لإصابة الشريان العيني؛ بما في ذلك ١٢-٤٨ ساعة الأولى من المرض. وقد يتعرج الشريان الصدغي، ويصبح لمسه أو لمس الفروة scalp ممضاً. ومن الصفات المميزة للداء ارتفاع المشعرات الالتهابية في الدم، كسرعة التثفل وCRP، وسرعة استجابة الداء سريرياً ومخبرياً لجرعات كبيرة من الستيروئيدات.

ما كل الحالات نموذجية حقاً. لذلك وضعت الكلية الأمريكية لأمراض الروماتيزم American College of Rheumatology معايير تشخيصية هي الواردة في الجدول (٢٣). وثمة معايير مختلفة قليلاً لهيئات علمية أخرى.

المعالجة: يعالج التهاب الشريان الصدغي غير المسبب لأعراض عينية بالبردنيزولون ٤٠-٦٠ ملغ يومياً؛ إضافة إلى ٧٥ ملغ من الأسبرين (ما لم يكن ثمة مضاد للاستطباب) مع مثبط مضخة البروتون PPI للحماية من نزف هضمي. ويمكن إجراء خزعة من الشريان في أسبوعين من بدء المعالجة حين الرغبة في تأكيد التشخيص بالفحص النسيجي.

أما إذا كانت هناك أعراض بصرية، فيعطى بردنيزولون بمقدار (١) ملغ/كغ/اليوم. ويُعمد للمعالجة الوريدية بـ methylprednisolone بوجود ما ينذر بفقد بصر وشيك الحدوث في العين الأخرى، كفقد البصر في إحداهما. فاحتمال إصابة العين الأخرى في مدة قصيرة من تأذي الأولى هو ٢٠-٥٠٪.

تنقص الستيروئيدات تدريجياً بمقدار ٥-١٠ ملغ كل أسبوعين حتى الوصول إلى ٢٠ ملغ في اليوم. ومن ثم يكون إنقاص الجرعة ببطء أكبر. ويستدل على حسن الاستجابة من قياس سرعة التثفل. وتستمر المعالجة مدة طويلة قد تصل حتى السنة.

تتطلب المعالجة طويلة الأمد بجرعات عالية من الستيروئيدات اتخاذ إجراءات اتقائية أخرى:

- تعطى bisphosphonates مع الكلسيوم للحماية من تخلخل العظام.
- مراقبة ارتفاع سكر الدم وارتفاع الضغط الشرياني.
- الحذر من حدوث أخماج "خفية" تستر الستيروئيدات مظاهرها السريرية المعهودة.

ثمة دلائل على أن إضافة الـ methotrexate للمعالجة يخفف من مخاطر الجرعات العالية من الستيروئيدات، كما يقلل من حدوث النكس في أثناء تخفيف الجرعات.

هـ- زرق انسداد الزاوية الأولي primary angle closure glaucoma يندر حدوث زرق انسداد الزاوية الأوليّ قبل الكهولة. ويتظاهر بزيادة مفاجئة بزيادة الضغط العيني، ومنه احمرار العين المؤلم في معظم الحالات. ويغدو البؤبؤ متوسط السعة أو متسعاً؛ فاقداً لارتكاساته المعهودة؛ وتنقص حدة البصر؛ ويصاب العليل بالغثيان والقياء. وفي بعض الحالات لا تكون المظاهر شديدة. قد يكون الصداع أو ألم العين خفيفاً أو نوبياً episodic، فيلتبس التشخيص. لكن شكاية العليل رؤية هالات ملونة تطوق الأضواء توجه الطبيب نحو العلة المسببة.

و- فرط الضغط داخل القحف مجهول السبب (أو الأولي) primary (idiopathic) intracranial hypertension: ويعرف بالورم القحفي الكاذب أيضاً. وقد أطلق عليه سابقاً مصطلح "فرط الضغط داخل القحف السليم" benign intracranial hypertension. وأهملت هذه التسمية؛ لأن الداء ليس سليماً في كل الحالات؛ إذ إنه قد يفضي إلى العمى. ويعرّف بأنه فرط ضغط داخل القحف دون وجود علة بنيوية مسببة كالكتل، أو الاستسقاء hydrocephalus أو خثار الجيوب

يجب أن تستوفى ثلاثة معايير من خمسة؛ مما يلي: ١- عمر المريض ٥٠ عاماً على الأقل، عند بدء الأعراض. ٢- صداع مستجد[١]. ٣- شذوذ abnormality الشريان الصدغي[٢]. ٤- زيادة سرعة التثفل[٣]. ٥- خزعة شريانية شاذة[٤].
(١) أي أنه صداع موضّع، حديث البدء، أو صداع من نموذج يختلف عن صداع أصاب العليل من قبل. (٢) إيلام (مضض) الشريان بالجس أو نقص في نبض الشريان الصدغي غير ناجم عن تصلب في الشرايين الرقبية. (٣) ارتفاع سرعة التثفل لأكثر من ٥٠ ميليمتر في الساعة الأولى بطريقة Westergren. ويرتفع CRP لأكثر من ٦ ملغ /لتر. وهذا الارتفاع غير ناجم عن التهاب في المفاصل أو عن خباثة. (٤) تؤخذ من مكان مناسب من الشريان الصدغي. وقد تفيد الاستعانة بالتصوير الصدوي (تخطيط الصدى) echography للشريان في تحديد موقع أخذ الخزعة. ويظهر فيها ارتشاح التهابي إما بخلايا وحيدة النوى؛ وإما بالتهاب حبيبي granulomatous inflammation، مع وجود خلايا عرطلة متعددة النوى multinucleated giant cells.
الجدول (٢٣) المعايير التشخيصية لالتهاب الشريان الصدغي.

الوريدية، يستدل عليها بالتصوير الطبي.

تصاب به الإناث أكثر من الذكور بنسبة ٩ : ١ ؛ ولكن الذكور هم الأكثر عرضة للإصابة بالعمى. يتظاهر الداء في سني الإخصاب؛ ولاسيما لدى البدينات منهن، أو في أثناء الحمل. يشتكي العليل صداعاً حديث العهد يبدأ قبل أسابيع أو أشهر من المراجعة. والصداع معمم، كليل، مستمر، أشد في الصباح. ويتفاقم بمناورة فالسالفا Valsalva maneuver التي تزيد كثيراً من ارتفاع الضغط داخل القحف، شأن ما يحدث في أثناء السعال والعطاس والتغوط. وقد يكون الصداع خفيف الشدة في بعض الحالات، فلا يراجع العليل الطبيب إلى أن يتأذى البصر. ويستدل على التشخيص الصحيح من وجود وذمة حليمة العصب البصري في الجانبين مع غياب علامات توضع عصبي بالفحص السريري. وتبقى حدة البصر سوية في بادئ الأمر، كما تتسع رقعة البقعة العمياء blind spot. وبتقدم الداء تتناقص سعة الباحة البصرية المحيطية، وتزداد سعة البقعة العمياء. وتفيد مراقبة هذه التغيرات في متابعة تطور الحالة وانتقاء التدبير الأنسب لها.

قد يشكو العليل تشوش البصر أو الشفع لتأذي العصب القحفي السادس في جانب واحد أو في الجانبين. كما قد يشتكي تعتماً بصرياً عابراً transient obscuration of vision حين الانحناء نحو الأمام أو حين النهوض السريع؛ لتغير مفاجئ في الضغط داخل العين وبوجود ضغط شديد ضمن غمد العصب البصري. وفي نهاية المطاف تتأثر رؤية الألوان وحدة الرؤية المركزية (إضافة إلى تناقص الباحة البصرية المحيطية)، ويضمر العصب البصري، فيحدث عمى لاعكوس irreversible. ومن الأعراض الأخرى التي قد تصادف في هذا الداء: الطنين النابض أحياناً. في الجدول (٢٤) معايير داندي Dandy المعدّلة، التي يجب أن تستوفى كلها، لوضع التشخيص الصحيح لفرط الضغط داخل القحف الأولي.

ز- الانسمام تحت الحاد بأحادي أكسيد الكربون subacute carbon monoxide poisoning:

هو سبب نادر للصداع. ينجم عن استنشاق كميات قليلة من CO عدة ساعات. ينشأ CO من احتراق المواد العضوية احتراقاً ناقصاً. ويتظاهر بالصداع المعمم، وبإحساس بخفة الرأس، والدوام والكآبة والتخليط الذهني مع أهلاس (هلوسات) وإخالات (وربما كان هذا الانسمام هو أحد تفاسير رؤية الأشباح أو سماع أصوات غريبة في أماكن يعتقد أنها "مسكونة")، واضطراب الذاكرة والغثيان والقياء. وتبدو الألوان باهتة، وقد يحدث الشفع. وتتفاقم الأعراض القلبية الوعائية والتنفسية أيضاً. ولا يشاهد اللون الكرزي للجلد في الانسمام تحت الحاد؛ إذ يعتمد ظهوره على تركيز هذا الغاز السام في الهواء المستنشق. وكثيراً ما يلتبس تشخيص هذه الحالات - التي قد تفضي إلى الموت - ما لم يخطر هذا التشخيص في الذهن.

ح- الصداع التلوي لبعض العلل الأخرى من داخل القحف: وهي كثيرة، سيُكتفى بذكر الأكثر شيوعاً منها:

(١)- الصداع تلو رض الرأس أو العنق أو الاثنين معاً: يصادف الصداع الحاد أو المزمن تلو الرضوض متوسطة الشدة أو الشديدة للرأس أو للعنق أو لكليهما معاً. وتتشابه معايير التشخيص في النموذجين الحاد أو المزمن. ويختلفان في مدة الصداع فقط (الجدولان ٢٥ و٢٦). فالمدة اللازم انقضاؤها ليعد الصداع مزمناً هي ثلاثة أشهر.

قد ترافق هذا النموذج من الصداع أعراض أخرى: كاضطراب الذاكرة، وعدم الصفاء الذهني، ونقص المقدرة على

١- يجب أن يكون العليل بحالة استفاقة كاملة awake ويقظاً alert [١].
٢- وجود أعراض فرط الضغط داخل القحف، مع غياب علامات توضع عصبي localizing signs، باستثناء شلل العصب المبعد العيني[٢] abducens (السادس القحفي).
٣- التصوير الطبي سوي[٣]، ومن دون وجود خثار في الجيوب الوريدية يسبب الحالة.
٤- ضغط السائل الدماغي الشوكي القطني يفوق ٢٥ سم ماء، مع سلامة السائل كيميائياً وخلوياً.
٥- لا يوجد سبب آخر يعلل فرط الضغط داخل القحف.

(١) إذ يحول نقص الوعي دون التقييم الكامل للحالة.
(٢) قد تكون أذية هذا العصب علامة توضع كاذبة في فرط الضغط داخل القحف؛ بصرف النظر عن السبب.
(٣) أي لا يكشف عن آفة بنيوية؛ باستثناء "سرج تركي فارغ" بصور الرنين المغنطيسي للدماغ. قد يشاهد سرج تركي فارغ في فرط الضغط داخل القحف المزمن.

الجدول (٢٤) معايير Dandy المعدلة لتشخيص فرط الضغط داخل القحف الأولي.

١- ليس للصداع صفات مميزة، لكنه يستوفي المعيارين (٣) و(٤) معاً. ٢- وجود سيرة لرض الرأس ترافقه واحدة مما يلي: أ - فقد وعي لأكثر من ٣٠ دقيقة. ب - شدة نقص الوعي بعد الرض: أقل من ١٣ درجة بحسب سلم غلاسكو Glasgow coma scale. ج - مدة النساوة تلو الرض: أكثر من ٤٨ ساعة. د - وجود آفة رضية المنشأ بالصور كالورم الدموي الدماغي cerebral haematoma؛ النزف في الدماغ أو في المسافة تحت العنكبوتية؛ تكدم دماغي brain contusion أو كسر جمجمة أو كلاهما. ٣- بدء الصداع خلال سبعة أيام من الرض أو بعد استعادة الوعي. ٤- مدة الصداع (لانتقاء معيار واحد مما يلي): أ - زال الصداع بعد ثلاثة أشهر من الرض. ب - ما زال الصداع موجوداً لعدم انقضاء ثلاثة أشهر على الرض.
الجدول (٢٥) الصداع الحاد تلو الرضوض المتوسطة الشدة أو الشديدة.

أ. ليس للصداع صفات مميزة، لكنه يستوفي المعيارين (٣) و(٤) كليهما. ب. وجود سيرة لرض الرأس ترافقه واحدة مما يلي: ١- فقد وعي لأكثر من ٣٠ دقيقة. ٢- شدة نقص الوعي بعد الرض: أقل من ١٣ درجة بحسب سلم غلاسكو. ٣- مدة النساوة تلو الرض: أكثر من ٤٨ ساعة. ٤- وجود آفة رضية المنشأ. بالصور ورم دموي دماغي؛ نزف في الدماغ أو في المسافة تحت العنكبوتية؛ تكدم دماغي أو كسر جمجمة أو كلاهما. ج. بدأ الصداع خلال سبعة أيام من الرض أو بعد استعادة الوعي. د. استمر الصداع مدة تزيد على ثلاثة أشهر تلو الرض.
الجدول (٢٦) الصداع المزمن تلو الرضوض المتوسطة الشدة أو الشديدة.

التركيز والتفكير والتخطيط، وحدوث دوام أو دوار الوضعة المحيطي السليم؛ وعدم تحمل الضوضاء والأنوار الباهرة والكحول. وتُفاقم العواملُ النفسانية من شدة الأعراض، وتطيل أمدها. يعالج هذا الصداع أعراضياً. كما قد يستجيب للمعالجة الاتقائية للشقيقة أحياناً.

(٢)- الصداع الناجم عن استسقاء الرأس hydrocephalus (مع زيادة الضغط داخل القحف increased intracranial pressure) تتظاهر أدواء زيادة الضغط داخل القحف بالصداع. ولها نموذجان:

- فرط الضغط القحفي مجهول السبب الأولي الذي سبق ذكره. ومعايير تشخيصه ظاهرة في الجدول (٢٤).
- فرط الضغط داخل القحف الناجم عن تنشؤ أو عن استسقاء الرأس الحاد أو الحاد على خلفية مزمنة؛ في الجدول (٢٧) معايير التشخيص للصداع في هذه الحالات.

وتجدر الإشارة إلى أن الصداع لا يصادف في الاستسقاء سوي الضغط normal pressure hydrocephalus. وتتظاهر هذه الحالات باضطراب المشية، وعدم السيطرة على المثانة (ومنه تعدد البيلات أو السلس البولي أو كلاهما)، وتغير في الشخصية والاستعراف الذي يفضي إلى العتاهة.

(٣)- صداع نقص الضغط داخل القحف: يصادف هذا النموذج من الصداع تلو بزل س.د.ش؛ أو لتسرب هذا السائل خارج الحيز تحت العنكبوتية subarachnoid space، إما تلقائياً وإما تلو الجراحة أو الرض. ويتظاهر بصداع انتصابي orthostatic headache. ويرافق الصداع واحد أو أكثر من الأعراض التالية: الغثيان، القياء، الشفع الأفقي، الدوار أو ترجرج المشية unsteady gait، تغير السمع، ألم العنق أو صلابة العنق أو كلاهما، الألم بين لوحي الكتفين، نقص في المجال البصري. وقد يكون الصداع متواصلاً لا يتأثر بتغير الوضعة أحياناً، إما منذ بداية الشكوى؛ وإما في مرحلة لاحقة.

يبدأ الصداع فجأة. فيشبه صداع قصف الرعد؛ ولا سيما في حالات تمزق الأم الجافية التلقائي. وقد يكون البدء خلسياً أحياناً. ويؤكد التشخيص بقياس ضغط السائل

- صداع منتشر غير نابض، يُصحب بعرض واحد على الأقل من (١-٣)، ويستوفي المعيارين (٣) و(٤) أيضاً.
أ- يرافقه غثيان أو قياء أو كلاهما.
ب- يزداد بالجهد الجسماني وبالحركات التي تفاقم الضغط داخل القحف كالسعال والعطاس والتغوط (مناورة فالسالفا Valsalva).
ج- قد يتخذ شكلاً انتيابياً.
٢- كتلة داخل القحف (بما فيها الكيسة الغروانية colloid cyst في البطين الثالث)، تظهر في صور CT أو MRI، تسد مجرى س.د.ش. وتسبب استسقاء الرأس.
٣- ترتبط الشكوى من حدوث الصداع مع ظهور الاستسقاء، أو أن الصداع يتفاقم بحدوث هذا الاستسقاء.[1]
٤- يتحسن الصداع بمدة سبعة أيام من الاستئصال الكامل أو الجزئي للورم.

(١) قد يعاني المريض منذ سنوات صداعاً أولياً ما، ثم يأتي الصداع الجديد؛ ليغير من نمط صداعه المعهود أو من شدته.

الجدول (٢٧) معايير التشخيص في صداع زيادة الضغط داخل القحف لوجود تنشؤ أو استسقاء الرأس أو كليهما.

الشوكي القطني، فيكون أقل من ٦ سم ماء. وقد لا يسيل س.د.ش عند البزل للانخفاض الشديد في ضغطه. وهذا ما يطلق عليه "البزل الجاف" dry tap.

تُظهر صور الرنين المغنطيسي للدماغ المعززة contrast enhanced، تسمك السحايا الجافية الدماغية أو الشوكية أو كليهما، مع دلائل "لتدلي الدماغ" sagging of the brain وهبوط اللوزتين المخيخيتين، و"ازدحام البنى في الحفرة الخلفية" crowding of the posterior fossa، أو من دون ذلك.

تشفى معظم الحالات تلقائياً بالاستلقاء في الفراش مع تناول المسكنات. وقد تحتاج القلة من المرضى إلى إصلاح الانثقاب بـ "لصوق دم خارج الجافية" epidural blood patch. وقد يُعمد إلى العلاج الجراحي نادراً؛ إذا أمكن تحديد مكان التمزق، وأخفقت المعالجات الأخرى.

(٤)- الصداع في العلل الوعائية الدماغية: قد يصادف الصداع في كثير من العلل الوعائية الدماغية:

- النزف تحت العنكبوتية: وسبق البحث فيه.
- النزف تحت الجافية.
- النزف ضمن لحمة الدماغ parenchyma.
- الاحتشاء.
- نوب نقص التروية الدماغية أحياناً.
- تسلخ الشريان السباتي أو الفقاري.
- بعض نماذج التهاب الشرايين: وسبق البحث فيها.

(٥)- الصداع في العلل خارج القحف (غير عصبية المنشأ): وهي كثيرة تشملها اختصاصات أخرى، سبق ذكرها. ولا مجال للتفصيل فيها. ويكتفى بالتنويه بها في الجدولين (٢٩) و(٣٠).

ومن الأمور المثيرة للجدل شأن فرط الضغط الشرياني في الصداع. ففرط الضغط الشرياني المزمن هو داء لا عرضي غالباً إلى أن يسبب مضاعفات؛ لمقدرة الشرايين على التنظيم الذاتي autoregulation والتكييف. ولكن يزداد حدوث الصداع التوتري عند معرفة العليل بأنه مصاب بارتفاع الضغط.

أما فرط الضغط الشرياني النوبي، كما في أورام القواتم pheochromocytoma؛ فقد يسبب صداعاً نوبياً؛ لما يسببه من نوب مفاجئة يرتفع فيها الضغط الشرياني ارتفاعاً كبيراً يفوق مقدرة الشرايين على التنظيم الذاتي. في حين يسبب فرط الضغط الخبيث malignant hypertension صداع فرط الضغط داخل القحف raised intracranial pressure سابق الذكر.

ثانياً- ألم الوجه facial pain:

هو الألم الذي يشعر به في الباحة الممتدة من أعلى الجبهة إلى الذقن، ومن أذن إلى أخرى. له أسباب كثيرة: فقد ينجم عن علل موضعية في النسج، كما سبق ذكرها (الجدول ٢٩)؛ أو أنه قد يكون عصبي المنشأ أولياً أو تلوياً؛ حاداً أو مزمناً؛ كليلاً ومثابراً dull and persistent أو نوبياً شديداً قصير الأمد، يعاود في فترات منتظمة، في التوقيت ذاته، أو غير ذلك؛ فصلياً seasonal أو غير فصلي. ومن كل هذا وذاك، تكمن أهمية المقاربة المنهجية.

يعتمد التشخيص السديد وانتقاء التدبير الأنسب على تقييم جيد للسيرة المرضية خاصة؛ وللفحص السريري أيضاً. تكون الأولية للمقاربة الإسعافية في حالات الألم الحاد في الوجه؛ إجراء الحد الأدنى من الاستقصاءات الضرورية وتطبيق ما يلزم من تدخلات علاجية للحؤول دون تفاقم الحالة. في حين تكون الأولية في الحالات المزمنة إجراء كل ما يلزم من دراسة متأنية للوصول إلى التشخيص وتقييم شدتها.

نموذج الصداع	مدة الشكوى	المشهد السريري	المعالجة
النزف تحت الجافية المزمن	صداع مزمن متفاقم في > ٩٠٪ من الحالات.	• صداع خفيف مستمر ومتجانب lateralized؛ قد يشمل النزف الجانبين. • يليه أعراض فرط الضغط داخل القحف: تقهقر ذهني؛ وتخليط واضطراب الذاكرة؛ وبلادة؛ ونوام lethargy. • علامات هرمية خفيفة في الجانبين غالباً. • عسر (خلل) الكلام dysphasia أحياناً.	• جراحي غالباً، ولاسيما إذا كانت ثخانته > ١سم، أو دفع الخط الناصف للجانب المقابل • تراقب النزوف الصغيرة.
نوب نقص التروية الدماغية العابرة transient ischemic attack (TIA) في الدوران الدماغي، الأمامي أو الخلفي.	• حاد البدء ومرتبط بالمظاهر الأخرى للنوبة، غالباً. • قد يسبق الصداع نوبة TIA بـ ١٠ دقائق. • قد يستمر الصداع بعدها لساعات.	• يشاهد الصداع في ربع الحالات. • يشبه الشقيقة: نابض، خفيف أو متوسط الشدة. • قد يتوضع في العين وحولها وفي الصدغ، في الجانب الموافق أو المقابل للمظاهر الأخرى؛ أو أنه قد يشمل الجانبين؛ من الأمام أو من الخلف. • قد يشخص خطأ أنه شقيقة، لكنه يختلف عنها: - بحدوثه لأول مرّة بعد سن الـ ٤٠ (يندر ذلك في الشقيقة)، مع وجود عوامل الخطورة الوعائية. - لا تسبقه أورة. - لا يرافقه غثيان أو قياء ولا رهبة للنور وللضوضاء. - قد تسمع نفخة في العنق ولاسيما في أثناء النوبة أو بعدها مباشرة.	• مضاد التصاق الصفيحات. • مضاد التخثر في الرجفان الأذيني أو بوجود مصدر قلبي مطلق للصمات. • الجراحة في بعض علل الشريان السباتي.
النشبات (السكتات) stroke (احتشاء الدماغ والنزف في سمك الدماغ.	• حاد البدء ومرتبط بالمظاهر الأخرى للنوبة، غالباً. • قد يسبق الصداع نوبة TIA بـ ١٠ دقائق. • قد يستمر الصداع بعدها لساعات.	يحدث في ربع الاحتشاءات و٦٠٪ من النزوف في سمك الدماغ. • يصادف الصداع في المرحلة الحادة من الاحتشاءات؛ ولاسيما بوجود سوابق للشقيقة؛ الضغط الشرياني السوي عند الدخول؛ احتشاءات المخيخ (وليس في احتشاء جذع الدماغ الصرف). • قد يرافق الصداع قياء في النزف.	• أعراضي غالباً. • جراحي أحياناً؛ ولاسيما في احتشاء المخ أو المخيخ الذي تسبب استسقاء الدماغ.
تسلخ الشريان السباتي internal carotid الباطن أو الشريان الفقاري	يشاهد خاصة في الكهول يصادف الصداع في ثلثي الحالات. يكون الصداع العرض الأول في نصف حالات التسلخ السباتي وثلث حالات التسلخ الفقاري.	• يسبق الصداع بأيام (٤ وسطياً) ظهور الأعراض الأخرى للشريان السباتي؛ أو بساعات (١٤,٥ ساعة وسطياً) للشريان الفقاري. • يشعر بالصداع في الجانب الموافق وفي الناحية الأمامية من الرأس في ٦٠٪ من حالات التسلخ السباتي، ويكون خلفياً في ٨٠٪ من حالات التسلخ الفقاري. - قد يكون الصداع متواصلاً أو نابضاً. - قد يرافق الصداع ألم في الرقبة ولاسيما في التسلخ الفقاري. • في ١٠٪ يكون الألم موضعاً في العين أو الأذن أو الوجه وحدها. • يستمر الألم ٧٢ ساعة تقريباً. وقد يصبح مزمناً (لأشهر أو لسنوات) نادرا.	• مضاد التخثر

الجدول (٢٨) بعض نماذج الصداع في العلل الوعائية.

- الزرق glaucoma.
- الإجهاد العيني eyestrain (كأدواء سوء الانكسار مثلاً).
- التهاب القزحية iritis.
- سنية المنشأ.
- التهاب الجيوب[1].
- التهاب الأذن الخارجية.
- التهاب الأذن الوسطى.
- اعتلال المفصل الفكي الصدغي[2].
- أدواء الأجزاء العلوية من العمود الرقبي[3].
- ورم القواتم pheochromocytoma[4].
- أدواء جهازية، كصداع الحميات على سبيل المثال.
- علاجية المنشأ iatrogenic كالأدوية، على سبيل المثال[5].

(١) يرافق التهاب الجيوب الحاد المسبب للصداع التهاب الأنف. لذلك فالتسمية الأكثر دقة هي التهاب الأنف والجيوب rhinosinusitis. وثمة من يعتقد أن "التهاب الجيوب المزمن" لا يسبب الصداع باستثناء التهاب الجيب الوتدي.

(٢) يتفاقم الألم بالمضغ.

(٣) قد ينتشر نحو مقدم الرأس أو إلى العين، عن طريق نواة العصب القحفي الخامس الشوكية النازلة.

(٤) وتسبب فرط ضغط شرياني نوبي مع صداع.

(٥) انظر الجدول ٣٠.

الجدول (٢٩) أسباب الصداع غير عصبية المنشأ.

١- أدوية تحرض نوب الشقيقة:
- الأدوية المضادة للربو.
- الأدوية المنبهة كالعقاقير الكابتة للشهية.
- حبوب منع الحمل والعقاقير الهرمونية الأخرى.
- موسعات الأوعية النتراتية.

٢- أدوية تسبب صداعاً كليلاً مستمراً:
- الإفراط الدوائي للمسكنات.
- أدوية أخرى كالـ carbamazepin.

الجدول (٣٠) بعض الأدوية الشائعة المسببة للصداع.

مقاربة ألم الوجه: الجدول (٣١).

تقوم مقاربة الألم على تقييم السيرة المرضية والفحص السريري والتشخيص التفريقي، مع الانتباه لما يلي:

- السيرة المرضية: وينتبه لصفة الألم ومواقيته خاصة (الجدول ٣٢).

ومن الشائع في الممارسة أن يعزى خطأ كثير من حالات الصداع أو ألم الوجه إلى التغيرات في الجيوب الوجهية والتي قد يُكشف عنها في صور الرنين المغنطيسي للدماغ أو في التصوير المقطعي، دون التروي والربط بينها وبين الأعراض التي يشتكيها العليل؛ إذ كثيراً ما تكون هذه التغيرات غير ذات شأن مرضي، أو لا علاقة لها بموضوع شكاية المريض.

في الجدول (٣٣) عرض لمواقع الألم في أذيات الجيوب.

- أما الخطوة الثانية فهي الفحص السريري. لحصر التشخيص التفريقي في عدد أقل من الاحتمالات (الشكل ١)

الخطوة الثالثة هي في تحديد التشخيص بالنظر إلى المشهد السريري بكامله، شأن الحال في تشخيص آلام الوجه الانتيابية (الجدول ٩)؛ على سبيل المثال.

ثمة نموذجان شائعان من ألم الوجه:

١- ألم العصب ثلاثي التوائم trigeminal neuralgia:

ويعرف بالعرَة المؤلمة tic douloureux أيضاً. وهو ألم في الوجه، يصيب الكهول والشيوخ من الجنسين؛ أي إنه يبدأ بعد الخمسين غالباً. وهو أكثر مشاهدة في النساء منه في الذكور بنسبة الضعف تقريباً. له نموذجان: غامض السبب cryptogenic والأعراضي symptomatic.

لا يعرف الإمراض في هذا الداء. هناك نظريتان: الأولى منهما هي انضغاط العصب ضمن القحف بوعاء عند مروره إلى جذع الدماغ؛ والثانية هي تأذي العصب بخمج مزمن بفيروس الهربس البسيط.

يتصف ألم العصب ثلاثي التوائم بما يلي:

أ- ألم شديد جداً، قصير الأمد؛ نوبي ومعاود؛ يشبهه المريض بطعنات متلاحقة برمح (وهذا ما يدعى بالألم

١- صداع أولي لاعنقودي[1] non-cluster:
أ- الصداع التوتري [2]: في الجبهة في الجانبين.
ب- الشقيقة [3]: في جانب واحد من الجبهة أو في شق الوجه أحياناً.
٢- المتلازمات العنقودية[4] cluster syndromes:
أ - الصداع العنقودي[5] cluster headache.
ب - صداع شق القحف الانتيابي [6] paroxysmal hemicrania.
ج- متلازمة صَنقط [7] SUNCT.
٣- آلام الأعصاب القحفية cranial neuralgias:
أ- ألم العصب ثلاثي التوائم [8] trigeminal neuralgias.
ب - ألم العصب اللساني البلعومي [9] glossopharyngeal neuralgia.
ج - ألم العقدة الركبية [10] geniculate neuralgia، ويدعى ألم العصب المتوسط nervous intermedius neuralgia أيضاً.
٤- ألم وجهي مركزي المنشأ.
٥- ألم وجهي لا نموذجي [11] atypical facial pain.

(١) يستمر هذا النمط ساعات تتجاوز الأربع.
(٢) قد يكون قذالياً، وينتشر نحو الجبين، أو جبهياً، أو قد يشعر به في الصدغين.
(٣) يستمر صداع الشقيقة من اربع ساعات إلى ٧٢ ساعة، ما لم يعالج (راجع الجدولين ١٠ و ١٥).
(٤) هي قصيرة الأمد، مقارنة بالنموذجين الرئيسيين سابقي الذكر (انظر الجدول ٧). فقد تستمر من ثوان في متلازمة صنقط حتى الساعتين في الصداع العنقودي. كما ترافقها مظاهر عصبية مستقلة autonomic features جلية أيضاً. ولهذا دعيت هذه المجموعة من الحالات أوجاع (العصب) ثلاثي التوائم الاستقلالية trigeminal autonomic cephalgias. وقد تستقر في الحجاج أيضاً (الجدول ٩).
(٥) وقد يُصيب الحجاج (الجدول ٩).
(٦) يستمر الألم ٢-٤٥ دقيقة (الجدول ٩).
(٧) صنقط هو مصطلح معرب للمصطلح الإنكليزي الأوائلي للفظة SUNCT من:
Short- lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing (SUNCT).
(٨) انظر المتن للتفاصيل.
(٩) ألم شديد نوبي، رامح أو واخز، أو يشبه الصعقات الكهربائية، يشعر به عميقاً في البلعوم في جانب واحد، قريباً من اللوزة، وقد ينتشر إلى عمق الأذن. ويحرض بالمضغ أو البلع. وقد يرافق النوبة بطء القلب، قد تؤدي إلى الغشي في أثناء البلع.
(١٠) هو ألم شديد متواصل (لا نوبي) غالباً، يشعر به عميقاً في الأذن، ينتشر في مجرى السمع الظاهر، والصيوان، والخشاء أو العين وحولها. يُذكر ان من الأسباب النادرة لألم الأذن عصبي المنشأ: الألم المحول (الرجيع) referred pain من الأحشاء بوساطة العصب القحفي العاشر
(١١) اي الذي لا تنطبق عليه صفات النماذج الأخرى لآلام الوجه. ويشتبه في أن يكون نفساني المنشأ.

الجدول (٣١) أسباب ألم الوجه عصبية المنشأ.

الرامح) أو بوميض البرق أو بصعقات كهربائية. يُشعر به في البقعة ذاتها دائماً من شق الوجه عينه، في التوزع الحسي لأحد أغصان العصب ثلاثي التوائم: الغصن الفكي السفلي mandibular branch وحده (في ١٩٪ من الحالات) أو في الغصن الفكي العلوي maxillary branch (في ١٤٪)، أو الغصن العيني ophthalmic division (في ٣٪). وقد يشعر بالألم في توزع أكثر من غصن واحد، ليشمل الغصن الفكي العلوي مع الغصن الفكي السفلي (في ٣٦٪)؛ أو في الأغصان الثلاثة (١٥٪)؛ أو في الغصنين الفكي العلوي مع العيني في (١١٪). وقد يبدأ الألم في بقعة محددة في الشفة أو اللثة أو الخد أو الذقن، ثم يسري كالبرق في التوزع المذكور. وقد يشخص الألم خطأ بأنه ناجم عن علة موضعية في الأضراس على سبيل المثال. فيُقلع الواحد تلو الآخر من دون جدوى. ويكون الألم من الشدة حتى يستصرخ المريض، فتتلوى أسارير وجهه، ومن هنا جاءت تسمية الداء بالعرّة المؤلمة.

تأتي النوب متباعدة أول الأمر. وتستمر الهجمة أياماً. ثم يهجع الداء عدة أشهر قبل أن تبدأ هجمة أخرى. وبمرور الزمن؛ تكثر النوب في كل هجمة، وتتقارب فيما بينها لتتباعد الهدآت وتقصر مدتها. ومن ثم تصبح الهجمات دائمة، تغيب في أثناء النوم ما لم يلامس وجه المريض الوسادة.

ب- يثار الألم بلمس بقع محددة في الوجه، تعرف بالـ "مناطق المثيرة" trigger zones، كحدوثه في أثناء غسل الوجه، أو حلاقة الذقن أو المضغ، أو عند تنظيف الأسنان بالفرشاة، أو حتى بملامسة النسيم للوجه. لذلك، يعد ألم العصب

صفات الألم character	مواقيت الألم temporal profile
- خفيف الشدة وكليل mild & dull. ويشاهد في: • الصداع التوتري. • خلل المفصل الفكي الصدغي temporomandibular dysfunction. • ألم سوء الانكسار، والحول المكتسب (= الاحولال التلوي heterophoria).	وجيز جداً (ثوانٍ أو أقل من ثانية واحدة). ويشاهد في: • ألم الأعصاب neuralgias. • الصداع الطاعن مجهول السبب idiopathic stabbing headache (الجدول ٩).
ألم مبرّح ولا يحتمل. ويشاهد في: • الألم العنقودي. • الزرق. • خمج الأسنان.	- وجيز (دقائق). ويشاهد في: • متلازمة صنقط SUNCT ومدة النوبة فيها أقل منها في صداع شق القحف النوبي؛ ومدتها في الأخير أقصر منها في الصداع العنقودي (وقد تكون سورات الصداع العنقودي موسمية أيضاً). • ألم الأسنان.
- انفجاري explosive؛ ألم رامح أو برقي أو كالصعق الكهربائي. ويشاهد في: • ألم العصب neuralgia (محيطي المنشأ).	- قصير الأمد (ساعات). ويشاهد في: • الشقيقة[٥]. • الزرق. • ألم الأسنان.
- خلل حسي مزعج dysesthesia [١]، وألم التماس[٢] allodynia. ويشاهد في: • الأذيات الجزئية البنيوية لأغصان العصب الخامس الذي يعرف بخلل الحس الفموي الوجهي[٣] orofacial dysesthesia أو خلل ثلاثي التوائم الحسي المزعج أيضاً. • ألم عصبي مركزي المنشأ[٤].	- طويل المدة (أيام). ويشاهد في: • الشقيقة[٥]. • أدواء الأنف والأذن والحنجرة[٦]. • أدواء العين - متواصل (أسابيع أو أكثر). ويشاهد في: • خلل ثلاثي التوائم الحسي[٣] trigeminal dysesthesias. • صداع توتري. • خلل المفصل الفكي الصدغي[٧].

(١) بالنداوة أو بالحكة أو بصعقة كهربائية او بالتوخز (= pins and needles tingling): على سبيل المثال.

(٢) ألم التماس: ألم يثار بالملامسة التي لا تثير ألماً في حالة الصحة.

(٣) هي إحساسات شاذة مزعجة، تلقائية ومثابرة، يرافقها نقص الحس في البقعة المؤوفة مع فرط حس مؤلم لما يشعر به. وتنجم عن أذية جزئية بنيوية في العصب (كرض العصب أو التهابه، شأن الحال في داء المنطقة، على سبيل المثال).

(٤) وينجم عن إصابة الألياف المركزية الناقلة لحس الألم في الجملة العصبية المركزية.

(٥) يرافق الشقيقة واحد أو أكثر مما يلي: الغثيان أو القياء، رهبة الأصوات أو الضجيج أو الروائح. ويستمر الصداع أكثر من ٤ ساعات ما لم يعالج.

(٦) انظر الجدول (٣٣) لألم التهاب الأنف والجيوب الأنفية.

(٧) تصاب به الإناث بين ٢٠-٥٠ سنة من العمر. ويؤدي إلى مجموعة من الأعراض، كألم الوجه أمام المفصل الفكي الصدغي، وصداع صدغي صباحي خاصة، ومضض عضل المضغ، وطقطقة المفصل عند المضغ، وخشخشة عند فتح الفم وغلقه. وقد يشتكي بعضهم طنيناً، وألماً خفيفاً في الأذن، صباحياً خاصة.

الجدول (٣٢) مؤشرات تشخيصية في ألم الوجه.

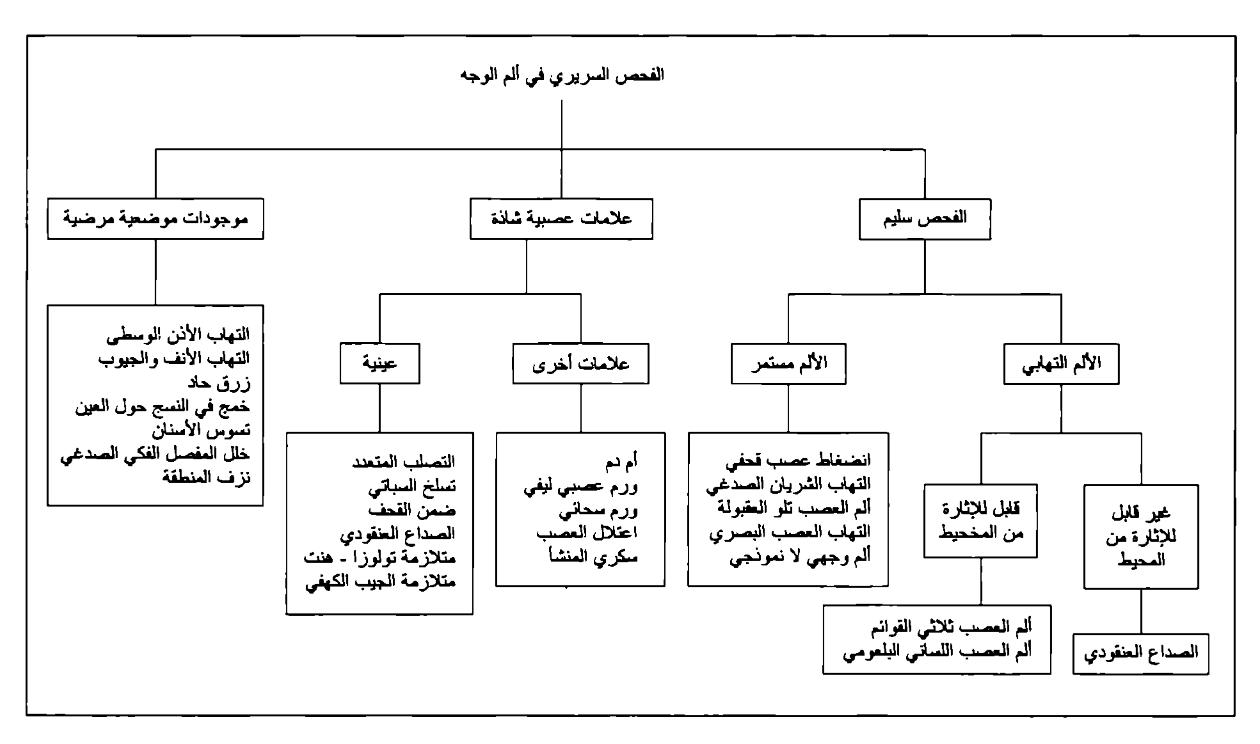
ثلاثي التوائم أحد نماذج ألم اللمس allodynia.

ج- يكون الفحص السريري سوياً؛ إلا في الحالات الأعراضية.

التشخيص التفريقي: ويتجه نحو ما يلي:

• التأكد من عدم وجود خراج قمي apical abscess في الأضراس؛ بإجراء تصوير شعاعي مناسب للأسنان والفكين.

• تحري آفة بنيوية مسببة للنموذج الأعراضي لتلك الحالة. ويستدل عليها من نقص الحس في الوجه أو من



الشكل (١) مخطط المجريات flow chart في الفحص السريري لحصر التشخيص التفريقي.

تأذي الأزواج القحفية الأخرى، كضعف المنعكس القرني أو غيابه على سبيل المثال أو شلل العصب السادس. ويجرى تصوير الدماغ بالرنين المغنطيسي للكشف عن هذه الحالات، كالتصلب المتعدد، وتعرج الشريان المخيخي السفلي posterior cerebellar artery، وورم في الزاوية الجسرية المخيخية كورم العصب السمعي acoustic neuroma.

المعالجة: تعالج الحالات دوائياً، ثم جراحياً عند فشل المعالجة المحافظة. يسيطر على الألم بالعقاقير التي تثبت كمون الغشاء الخلوي للأعصاب. ولعل أنجعها هو الكاربامازبين carbamazepine بمفرده، ومع baclofen؛ إن لزم. ويُعمد إلى الجراحة عند فقد السيطرة الفعالة على الألم؛ فيحقن العصب بالكحول، أو تُحل عقدة ثلاثي التوائم عبر الجلد بالذبذبات الكهرومغنطيسية percutaneous radiofrequency trigeminal gangliolysis. يخفف هذان الإجراءان من الألم؛ إلا أنهما قد يسببان خدراً مؤلماً anaesthesia dolorosa. ويفيد حج القحف خلف الخشاء retromastoid craniotomy في إزالة الضغط الوعائي على العصب؛ إن وجد.

٢- الألم الوجهي اللانموذجي atypical facial pain:

يصاب به الراشدون من كل الأعمار. فيُشعر بوجع كليل مستمر، واسع الانتشار، ولا صفة مميزة له؛ فقد يصيب شق الرأس بأكمله أو الشقين معاً، كما قد ينتشر إلى العنق، وقد يستمر سنوات.

تشخص هذه الحالات بعد استبعاد الأسباب الأخرى للألم المستمر كورم الجيوب الأنفية، وخراج الأسنان، وسوء وظيفة المفصل الفكي الصدغي.

لا تعرف الآلية الإمراضية لهذا الألم، ويشتبه بأن يكون نفساني المنشأ؛ إذ إنه يستجيب للعلاج بمضادات الكآبة.

اضطرابات العمود الفقري

سمير كومو

يعد ألم الظهر من أكثر أسباب مراجعة الطبيب شيوعاً؛ إذ تقدر نسبة الإصابة بألم قطني حاد في مرحلة ما من العمر بـ ٦٠-٩٠٪ من الناس، أما نسبة الإصابة بألم رقبي فهي أقل من ذلك بقليل (٤٠-٧٠٪). ومع شيوعهما يجد الكثير من الأطباء صعوبة في إتباع نهج صحيح في مقاربة هذه الشكايات.

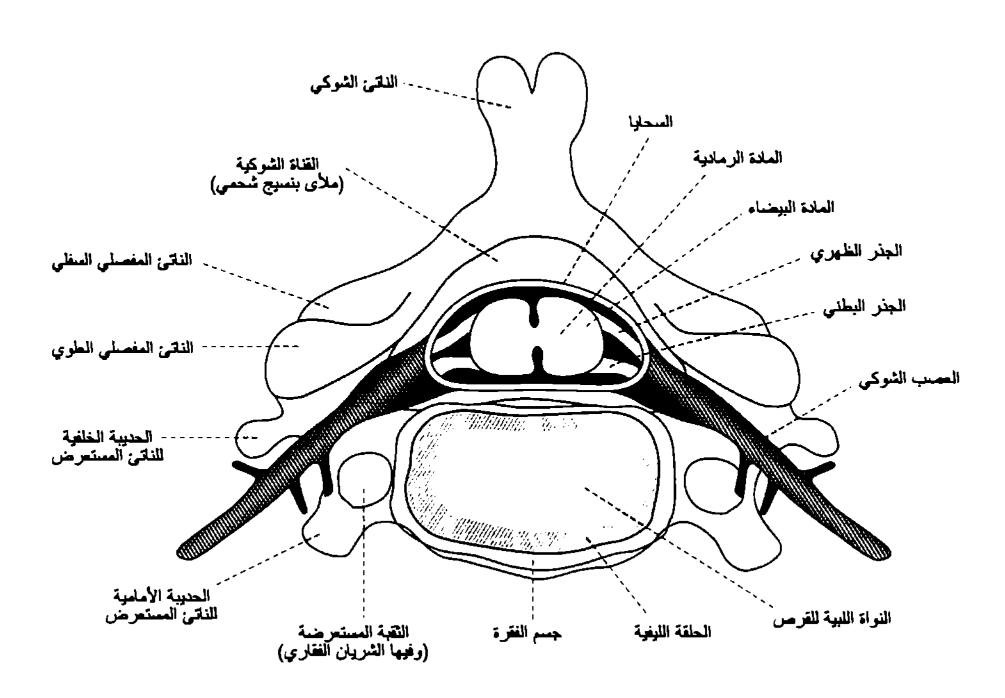
ينجم الألم، إما عن تنبيه مستقبلات الألم في النسيج المؤوف، وهو ما يدعى "الألم نسيجي المنشأ" nociceptive pain (وقد يكون المصطلح الأفضل هو "ألم مستقبلات الألم" أو "ألم مستقبلات الوجع" (وهذه هي الترجمة الحرفية) أو "الألم جسدي المنشأ")، وإما عن علة في الألياف العصبية الناقلة لحس الألم في الأعصاب المحيطية أو في السبل الممتدة في الجملة العصبية المركزية، وهذا هو "الألم عصبي المنشأ "neurogenic pain". ويشعر بالألم نسيجي المنشأ موضعياً غالباً أو أنه قد ينتشر في توزع جذري بعيداً عن النسيج المؤوف، وهذا هو الألم المحوّل referred pain.

أولاً- التشريح الوظيفي:

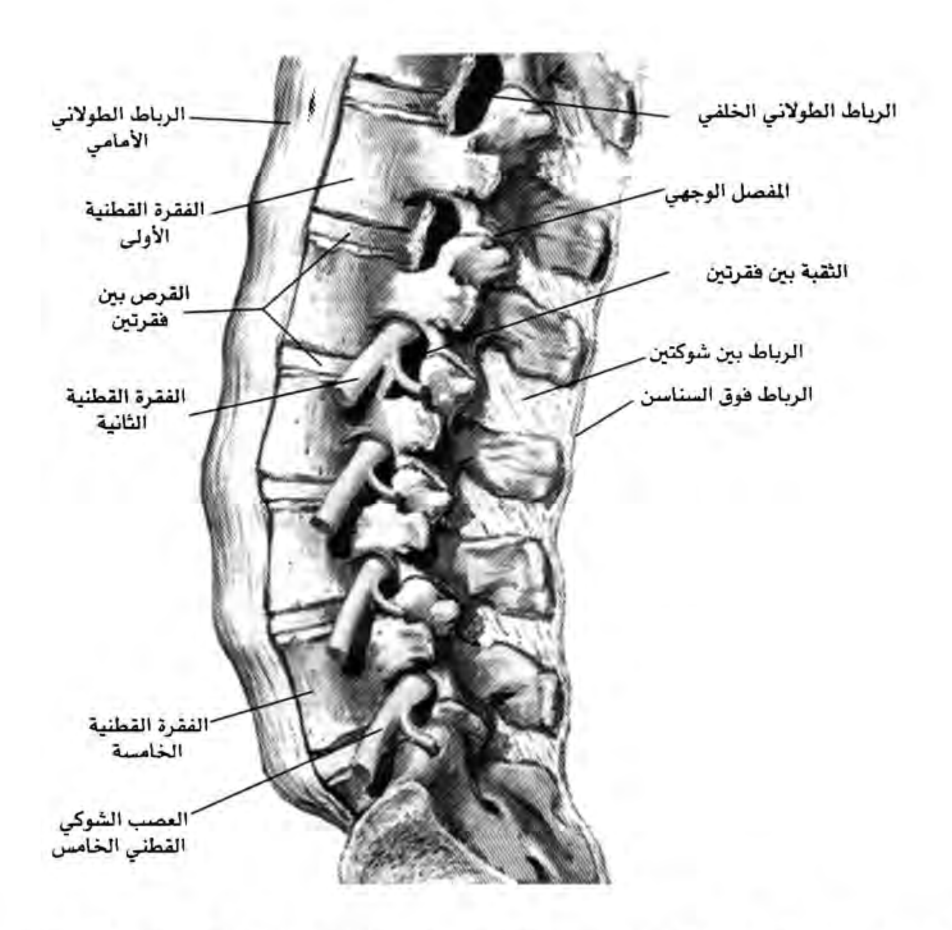
تظهر الأشكال (١-٣) العلاقة بين كل من العناصر التي تشكل مجتمعةً العمود الفقري، وهي: الحبل الشوكي والجذور الشوكية والأقراص الفقرية والمفاصل الوجيهية والنسج الرخوة الداعمة للعمود الفقري. ولفهم المتلازمات السريرية المختلفة لا بد للطبيب من إدراك العلاقات التشريحية بينها. فلا غرو أن يؤثر عمل إحداها في وظائف العناصر الأخرى (الأشكال ١-٤). فقد يؤدي فتق نواة لبية قرصية إلى أذية نخاعية أو جذرية على سبيل المثال. هناك ثمانية جذور رقبية (وسبع فقرات رقبية؛ فالجذر الأول يعبر إلى القناة الشوكية بين الفقرة الأولى والقحف)، و١٢ جذراً صدرياً أو ظهرياً (و١٢ فقرة وقرصاً فقرياً أيضاً)، وخمسة جذور قطنية وخمسة جذور عجزية. وتعصب الجذور العجزية السفلية المصرتين البولية والشرجية، لا أخمص القدمين كما قد يظن خطأً.

ثانياً- مقاربة ألم الظهر:

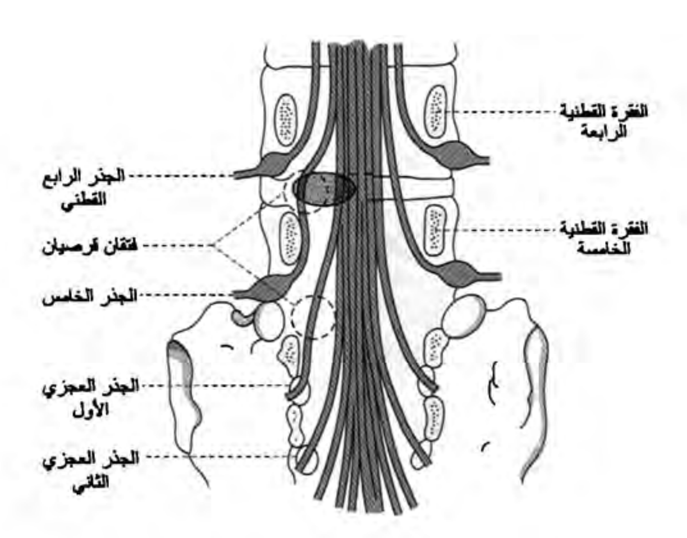
يطلق مصطلح ألم أسفل الظهر low back pain على الألم الذي يشعر به في الخلف بين الحدود السفلية للقوصرة وأسفل الأليتين، في حين يعرف الألم البادي في توزع الجذور القطنية السفلية والعجزية بأسماء كثيرة "كعِرق النَسا وألم النَسا وألم العصب الوَركي sciatica". أما العرج المتقطع عصبي المنشأ فينجم عن تضيق في القناة الفقرية القطنية. ويشعر بالألم والتوخز tingling في أسفل الظهر وطرف سفلي واحد



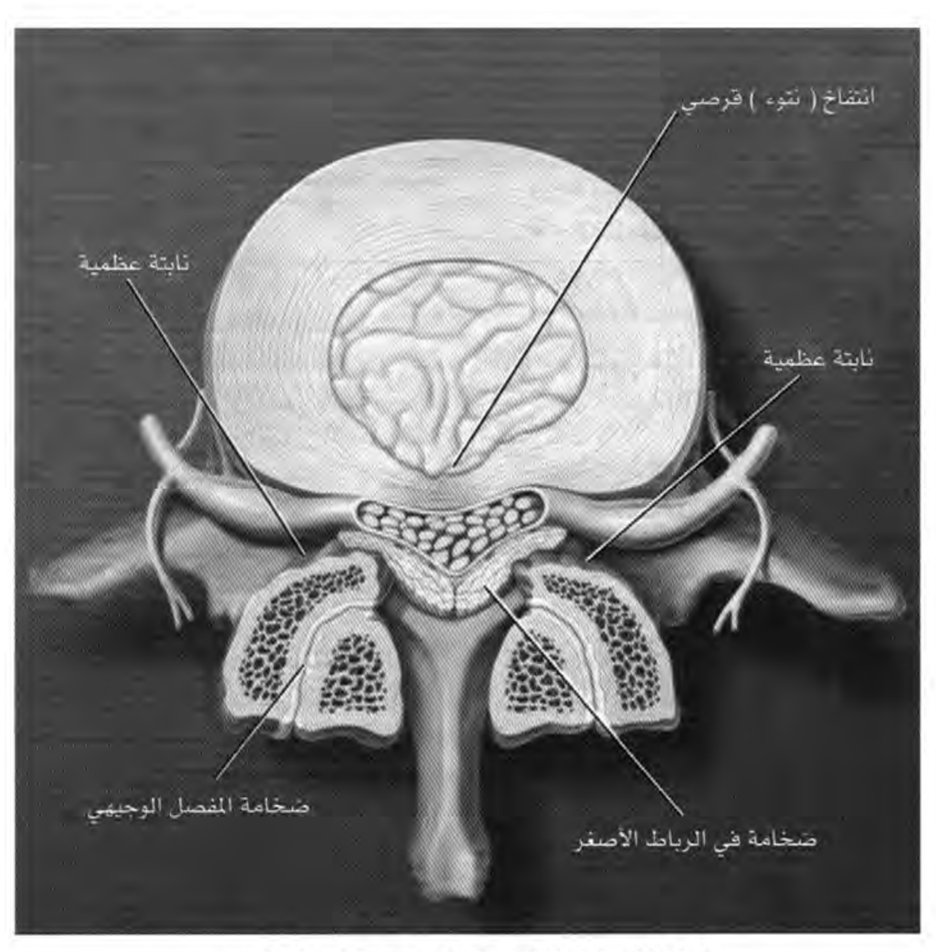
الشكل (١) رسم لمقطع عرضاني لفقرة رقبية لبيان عناصرها التشريحية. لاحظ أن الجذور هي على مستوى القطعة النخاعية المماثلة تقريباً.



الشكل (٢) منظر جانبي للعمود القطني. لاحظ قرب الجذور من المفاصل الوجيهية facet joints والأقراص discs. تعرف المفاصل الوجيهية بالمفاصل النواتئية Z-joints = apophyseal = zygapophyseal أيضاً.



الشكل (٣) منظر خلفي للناحية القطنية العجزية بعد إزالة النواتئ المستعرضة والشوكية للعمود الفقري لإظهار ذيل الفرس وعلاقة الجذور المختلفة بالأقراص.



الشكل (٤) منظر لفقرة قطنية على مستوى ذيل الفرس.

أو في كليهما، يثار بالمشي أو الوقوف، ويزول بالانحناء للأمام أو بالجلوس. ويعتقد أنه ينجم عن نقص في تروية ذيل الفرس أو النخاع المخروطي حين المشي.

قد يكون ألم الظهر حاداً أو تحت الحاد أو مزمناً. فالألم الحاد هو ما يستمر أقل من أربعة أسابيع، أما الألم تحت الحاد فهو الذي يبقى ما بين ٨-١٢ أسبوعاً، ويطلق "المزمن" على ما يدوم أكثر من ثلاثة أشهر.

لألم الظهر أسباب كثيرة، تشمل اختصاصات مختلفة.

الجدول (١) مقاربة الشكاية من ألم الظهر
١- تحري دلائل الخطورة في الشكوى للتفريق بين ما هو حسن الإنذار وما هو غير ذلك.
٢- القصة السريرية والفحص الموجهان، للتفريق بين الألم الموضعي والألم الذي يرافقه اعتلال جذر (أو جذور)، أو اعتلال نخاعي أو كلاهما معاً.
٣- انتقاء الاستقصاءات المناسبة وتقدير درجة إلحاحها.
٤- إعطاء العلاج المناسب، ومراقبة تطور الحالة.

الجدول (٢) القصة المرضية الموجهة في ألم الظهر
١- وجود قصة رض سابق.
٢- نمط البدء والتطور.
٣- مقر الألم وانتشاره.
٤- أثر تغيير الوضعة في شدة الألم.
٥- الأعراض العصبية المرافقة (كالضعف وشواش الحس، واضطراب عمل المصرة البولية).
٦- سوابق جراحية للعمود الفقري.
٧- سوابق الإصابة بالخباثة، أو خمج (كالتدرن أو داء البروسيلات brucellosis)، أو بؤرة تقيحية في مكان آخر من الجسم (كدمل الجلد، على سبيل المثال).
٨- علل خلف الصفاق: كأم الدم الأبهرية، وتسلخ الأبهر، وأدواء الكلية والمثكلة والحوض.
٩- عرج متقطع intermittent claudication عصبي المنشأ، يؤدي إلى ألم وشواش الحس وضعف أحياناً، يثار بالمشي والوقوف المديد.
١٠- خمج حديث بالبروسيلا والتدرن خاصة، أو بالتهاب حوضي.
١١- داء استقلابي، أو المعالجة المديدة بالستيروئيدات (تسبب تخلخل العظام، وقد تؤدي إلى انهدام فقري).

فمنها ما هو سليم، ومنها ما هو غير ذلك. تستهل المقاربة غالباً بتحري دلائل الخطورة في الحالة وهو ما يدعى بـ "الأعلام الحمر red flags" أو المظاهر المنذرة warning features ومن ثم، يوجه الاستجواب والفحص والاستقصاءات بحسب ما تقتضيه الحالة (الجدول ١).

في الجداول (٢ و ٣ و ٤) ما يُسأل عنه العليل (الجدول ٢). وما يجب تحريه في الفحص الفيزيائي (الجدول ٣). والتشخيص التفريقي لهذا الألم (الجدول ٤).

يوجَه الفحص السريري للكشف عما يلي (الجدول ٣):

● حالة العمود الفقري وفحص حركاته.

١- معاينة الظهر inspection:

أ - تشنج العضل جانب الفقرات paraspinous.

ب- الارتصاف alignment (الجنف scoliosis، زوال القعس lordosis السوي في الناحيتين الرقبية أو القطنية).

ج - وجود نُقيرة (رصعة) dimple أو ناسور sinus = fistula أو لَمّة شعر hair patch في الباحة القطنية (قد تشير إلى علة خفية تحتها كالشوك المشقوق مع ورم ضمن الحبل الشوكي أو من دونه).

٢- الجس لتحري تشنج عضلي أو مضض.

٣- قرع السناسن spinous processes (بلطف؛ لأن قرع فقرة مؤوفة قد يثير ألماً شديداً).

٤- تحري حركات العمود الفقري في الاتجاهات الأربعة والدوران أيضاً. لاحظ إثارة الألم وحدوث تشنج.

٥- تقييم حالة الحبل الشوكي وتحري علامات أذية الجذور.

٦- مناورات تقييم ألم أسفل الظهر:

أ- مناورة باترك Patrick s maneuver: يستلقي العليل على ظهره، مع ثني الطرف وتبعيده (ودوران الفخذ نحو الوحشي) قدر المستطاع، بهدف أن يلامس الجانب الوحشي للركبة السرير (وضعة الضفدع). تؤدي هذه الحركة إلى تخفيف حدة الألم الجذري المنشأ، في حين تثير ألم المفصل الوركي.

ب- رفع الساق الممدودة straight leg raising: يستلقي المريض على ظهره، ويضع الفاحص كفه تحت أحد العقبين، ويرفع الطرف الممدود ببطء. يظهر تحدد مؤلم أو نمل عند وصول الطرف إلى وضعة ٣٠-٧٠ درجة. ويستدل منه على وجود تخريش الجذر. ويتفاقم الألم بالثني الظهري للقدم والطرف بهذه الوضعة. وتدعى هذه المناورة اختبار تمديد العصب الوركي.

تبلغ حساسية sensitivity هذا الاختبار ٨٠٪، ومناوعته (نوعيته) specificity ٤٠٪. أما إثارة الألم في الجانب السليم عند إجراء الاختبار على الجانب المؤوف فلها حساسية ٢٥٪ ومناوعة ٧٥٪.

قد يستدل من الألم المثار في الظهر فقط على فتق قرصي مركزي غالباً (وليس دائماً)، في حين يدل الألم في الطرف على فتق جانبي. ويشعر بالألم في الساق (أي ما دون الركبة) في أذية جذور العصب الوركي.

ج- تمديد العصب الفخذي femoral stretch test: يستلقي المريض بوضعة الكب (الاستلقاء البطني) والطرفان السفليان ممدودان. ثم يطلب منه ثني كل ساق على الفخذ بالتوالي. يسبب هذا ألماً في الناحية الأمامية للفخذ في الجانب المؤوف (كما يتفاقم الألم بعد ذلك ببسط الفخذ على الورك).

د- متلازمة العضلة كمثرية الشكل piriformis syndrome: قد تتشنج العضلة فتضغط العصب الوركي المار تحتها؛ مما يسبب ألماً في الظهر والطرف السفلي. ولتحري هذه المتلازمة يستلقي المريض على ظهره مع ثني الركبة، ثم يقوم الطبيب بتقريب الركبة نحو الخط الناصف فوق الفخذ الأخرى؛ مما يثير ألم العصب الوركي الناجم عن هذه المتلازمة.

هـ- تحري المضض بالجس العميق في الثلمة الوركية sciatic notch.

٧- تحري مَيْل الحوض pelvic tilt: قد يميل الحوض قليلاً، فيرتفع عالياً في الجانب المؤوف، ليخفف من حمل ثقل البدن عليه.

٨- اختبار تحري تضَيّق ثقوب الانضمام في أذية جذر رقبي: يقوم العليل بحركة بسط العنق مع إمالته إلى أحد الجانبين. وتؤدي هذه المناورة إلى تضيق ثقوب الانضمام، ومنها إثارة الألم وشواش الحس في توزع الجذر المؤوف. ويركن إليها في علل الجذور الرقبية.

٩- اختبار تمديد العصب الوركي، لتحري انضغاط الجذر ق٥ أو ع١(انظر أعلاه)، وتمديد العصب الفخذي (بالاستلقاء البطني (الكب)، ومن ثم ثني الساق على الفخذ) لتحري أذية الجذرين ق٣ و ق٤ المذكورين أعلاه.

١٠- المس الشرجي والحوضي (في حالات ألم أسفل الظهر).

١١- فحص البطن.

١٢- فحص النبض المحيطي.

الجدول (٣) الفحص الفيزيائي لألم الظهر

١- شذوذات العمود الفقري الخلقية:

أ- التحام الفقرات fusion of vertebrae: يصادف هذا النموذج من التشوه في فقرات العنق خاصة، ويشمل عدة فقرات غالباً، ويعرف بـ"تشوه كليبل - فايل" Klippel-Feil deformity: ويؤدي إلى قصر العنق وتحدد مؤلم أو غير مؤلم في حركته. وقد يرافق هذا الشذوذ تشوهات أخرى كوجود فقرة نصفية hemivertebra وجنف.

ب- فقرات نصفية: قد يؤدي التحام جزء من الفقرة القطنية الخامسة بعظم العجز (تعجز ق٥ sacralization) إلى ميل العمود الفقري مع حدوث ألم وجنف معاوض.

ج- انزلاق الفقرات (للأمام) spondylilesthesis: وينجم عن علة خلقية (أو مكتسبة) في الاستطالة بين وجهي التمفصل interarticular process العلويين للفقرة ق٥، مما يؤدي إلى انزلاقها نحو الأمام فوق ع١. وتتجلى الحالة في النصف الثاني من العقد الثاني من العمر، فتتظاهر بألم في أسفل الظهر، وتشنج عضلي، ولاسيما في العضل المأبضي عند المشي بخطا قصيرة غالباً. وقد تتأذى الجذور العجزية، مما قد يستوجب الجراحة.

د- غياب الناتئ سني الشكل odontoid process، مما يؤدي إلى عدم ثبات المفصل الفهقي القذالي. وينجم عن ذلك ألم في العنق ومظاهر عصبية إذا ما حدث خلع جزئي subluxation.

هـ- انطباع القاعدة basilar impression: تتسطح قاعدة الجمجمة، ويُدفع العمود الرقبي نحو الأعلى، مما يسبب ألماً في العنق وانضغاط الحبل الشوكي مع تأذي الأزواج القحفية السفلية.

و- الجنف scoliosis: يصادف بوجود شذوذ في العمود الفقري كتشوه إحدى الفقرات أو انهدامها، أو ورم فقري ولاسيما في سياق الورام الليفي العصبي neurofibromatosis، أو التنكسات الشوكية المخيخية spinocerebellar degenerations، أو تجوف النخاع (تكهف) syringomyelia، أو أحد الأدواء العصبية العضلية. ويشاهد الجنف بوصفه علة مترقية غامضة السبب غالباً. وتشاهد هذه العلة في الإناث خاصة، ولاسيما في الأطفال واليافعات. وتصيب العمود الظهري. وقد تكون شديدة تستوجب الجراحة.

٢- بعض الأدواء العامة، كـ:

أ- نقص ارتواء الجدار الخلفي للقلب أو احتشائه.

ب- تسليخ الأبهر الصدري أو البطني.

ج- قرحة في الجدار الخلفي للمعدة، وقد تسبب ألماً يشعر به في الظهر في الجانب الأيمن من الصدر.

د- أدواء المرارة والطرق الصفراوية والمعثكلة (البنكرياس).

هـ- كتل أو نزف خلف الصفاق: وتسبب أعراضاً جذرية بمستوي الآفة أيضاً.

و- أدواء الحوض كالأورام والكتل الأخرى والأخماج. أما انقلاب الرحم للخلف فلا يسبب ألماً غالباً.

٣- تخلخل العظام osteoporosis: تصادف هذه العلة خاصة في المسنين المعالجين بالستيروئيدات أو المصابين بأدواء غدية أو خباثة تسبب خللاً بين امتصاص الكلسيوم من العظم وإعادة ترسيبه في العظام. ويكون الألم فجائياً، وينجم عن انهدام فقرة أو كسر دقيق فيها. وقد تسبب ألماً مزمناً لحدوث إجهاد في النسج الداعمة، لسوء ارتصاف الفقرات تلو الانهدام.

٤- أدواء خمجية (عدوائية) infectious disease: التهاب العظم والنقي الفقري قليل المصادفة، ويصيب السكريين خاصة. العرض الرئيسي فيه هو ألم متواصل في الظهر يشتد ليلاً ويزداد بالحركة، ويرافقه تشنج العضل جانب الفقري وتيبس حركة العمود الفقري. يتفاقم الألم بقرع السناسن، كما قد ينتشر نحو الأمام - نحو البطن - إذا ما أدى الخمج إلى انهدام فقري وانضغاط الجذرين المتوافقين بخلع جزئي. يزداد عدد الكريات البيض في الدم، وترتفع سرعة التثفل. وربما لا يرافق ذلك الحمى.

يصاب جسم الفقرة في التهاب العظم والنقي بالجراثيم المقيحة pyogenic. في حين يصاب القرص الفقري أولاً (التهاب قرصي)، ثم ينتشر إلى الفقرتين المجاورتين بخمج درني (داء بوت Pott's disease) أو بالبروسيلا. كما قد يحدث خراج شوكي فوق الجافية إثر الإصابة بخمج حوضي غالباً. ويكون سوء الحالة العامة مظهراً باكراً. تعالج النماذج المختلفة لالتهاب العمود الفقري الخمجية المنشأ بالصادات الملائمة فترة طويلة.

٥- الأورام neoplasms: يكون الألم فيها عرضاً رئيسياً، ويشتد باضطراد. وقد يتفاقم فجأة بحدوث انهدام فقري. كما أنه قد يسبب جنفا؛ لذا يجب تحري وجود ورم لدى أي شاب عندما يرافق الألم الجنف. وغالباً ما تكون الأورام في الشباب حميدة.

أ- الورم النقوي المتعدد multiple myeloma أو ورم البلازميات plasmacytoma: وهو من أورام الفقرات الشائعة. يصادف في الذكور ممن تجاوزوا الخمسين من العمر غالباً، وترافقه أعراض عامة كالدعث malaise ونقص الوزن. وترتفع سرعة التثفل ارتفاعاً كبيراً. وقد يرتفع الكلسيوم في الدم من دون زيادة في الفوسفاتاز القلوية. يظهر بروتين بنس-جونز Bence-Jones (السلاسل الخفيفة) في البول. ويظهر بروتين M في الرحلان الكهربائي لبروتينات الدم. ويبدو في الرحلان

المناعي للمصل زيادة في السلسلة الخفيفة للغلوبينات المناعية.

ب- الأورام النقيلية metastatic: العمود الفقري هو المكان المصطفى للنقائل العظمية. ولا تبين الصور الشعاعية الاعتيادية النقائل إلا في مراحل متقدمة حين يفقد العظم ما لا يقل عن ٣٠٪ من كتلته، في حين تبدو تلك النقائل جلية باكراً بالومضان العظمي أو بالرنين المغنطيسي. قد تكون النقائل العظمية إما حالّة للعظم (من ورم كلوي كظراني hypernephroma، أو ورم الدرقية أو الأمعاء الغليظة أو الرئة) وإما بانية للعظم أحياناً من الموثة (البروستاتة) والثدي.

ج- أورام داخل الجافية خارج النخاع intradural extramedullary، كالورم السحائي الذي ينتقي الناحية الظهرية في الإناث خاصة، أو الورم الليفي العصبي الذي يصيب الناحية الرقبية للذكور.

٦- أدواء الكولاجين collagen diseases:

أ- يسبب كل من التهاب الفقرات المقسط ankylosing spondylitis والتهاب المفاصل الروماتوئيدي (الرثياني rheumatoid arthritis) آلاماً شديدة. يصيب الأول منهما الذكور خاصة، ويصيب المفصلين الحرقفيين العجزيين sacroiliac joints أول الأمر، مسبباً ألماً شديداً في أسفل الظهر. أما الداء الرثياني فإنه أكثر مشاهدة في الإناث، وينتقي أعلى العمود الرقبي، فيؤدي إلى خلع التمفصل الفهقي المحوري atlantoaxial. وقد يتشكل سَبَل التهابي inflammatory pannus في الناحية الأمامية للحبل الشوكي، فيؤدي إلى انضغاط النخاع.

ب- الداء القرصي التنكسي والتهاب المفاصل الوجيهية degenerative disc disease & arthritis of facet joints: هو من أكثر آلام الظهر مصادفة، يصيب الفقرات الرقبية والقطنية. وينجم عن أذيات رضية متكررة. وربما لا يشعر بالألم على الخط الناصف أو جانب الفقرات فقط، بل إنه قد يحول إلى الناحيتين الإنسية أو الوحشية للورك hip أو إلى الوجه الأمامي للفخذ بإصابة المفاصل الصغيرة القطنية.

٧- ألم المفصل الوركي وألم الجراب الإسكي ischial bursa والجراب المدوري trochanteric: قد ينتشر الألم من هذه المصادر إلى الفخذ والربلة. يزداد ألم المفصل الحرقفي الفخذي بالمشي، في حين يتفاقم ألم التهاب الجراب الحدبي بالاستلقاء على الجانب المؤوف، وبالجلوس في التهاب الجراب الإسكي؛ لذلك يجب فحص الورك في حالات ألم أسفل الظهر.

٨- الألم النفساني المنشأ: وفيه يكون فحص الظهر سوياً مع غياب علامات تأذي الجذور أو النخاع. وقد تثار الحالة من رض سابق أو من الكآبة.

الجدول (٤) التشخيص التفريقي لألم الظهر لا رضي المنشأ

- تحري العلامات الجذرية (الضعف في توزع جذري؛ زوال منعكس الشد الملائم؛ اضطرابات حسية).
- تحري علامات تأذي الحبل الشوكي أو ذيل الفرس.

ثالثاً- داء الفقرات التنكسي spondylosis (= تغيرات العمود الفقري التنكسية degenerative changes of the spine = أو داء الأقراص التنكسي:

لألم الظهر أسباب كثيرة (الجدول٤)، لا مجال للتفصيل فيها كلها. وسيكتفى بالتعرض لداء الفقرات التنكسي الأكثر شيوعاً. وهو مجموعة من التغيرات تشاهد في أقراص العمود الفقري بتقدم العمر أو لسوء الاستخدام التي تؤدي إلى رضوض بسيطة متكررة. يكون الكثير من هذه الحالات لا عرضياً، يُكشف اتفاقاً عند التصوير لسبب آخر. تشمل التغيرات التنكسية ما يلي:

١- تنكس الأقراص الفقرية disc degeneration:

إذ تنقص إماهة المادة الهلامية gelatinous في النواة اللبية للأقراص، كما تضعف الحلقة الليفية annulus fibrosus المحيطة بها. وتشاهد هذه التغيرات بين ٣٥-٧٠ عاماً من العمر خاصة. فتؤثر تأثيرات سيئة في الصفات الفيزيائية للأقراص، وعملها بوصفها ماصة للصدمات shock absorber. وتنقص ثخانة القرص لفقد الإماهة، مما يؤدي إلى خلل في علاقة السطوح المفصلية الوجيهية facet joints المتقابلة للمفصل بعضها ببعض، فيؤهب لـ:

٢- اعتلال مفصلي عظمي osteoarthropathy في سطوح المفصل الوجيهية، ومنها الألم الموضعي أو الألم الجذري أو كلاهما معاً. يتوضع الألم الموضعي في الرقبة أو القطن مع تحدد مؤلم في حركة العمود الفقري وتيبس. كما قد تُضغط الأعصاب الشوكية المارة في الثقوب الفقرية vertebral foramina، ومنها اعتلال الجذور radiculopathy.

٣- انفتاقات قرصية disc herniation بأشكالها المختلفة:

والفتق هو خروج القرص أو جزء منه (النواة اللبية) من مكانه التشريحي السوي إلى النسج المجاورة. وقد تتمزق الحلقة الليفية أو تبقى سليمة. وللفتق ثلاثة أشكال، تشاهد في صور الرنين المغنطيسي للعمود الفقري: وهي انتفاخ القرص (وهو غير مؤلم)؛ والتبارز protrusion والانبثاق extrusion:

أ- انتفاخ القرص bulge disc: هو بروز قرصي مطوق (كفافي) circumferential ومنتظم، يتجاوز الحدود العظمية لجسم فقرتين متجاورتين (أي للصفيحتين الانتهائيتين end plates العلوية لإحدهما، والسفلية للأخرى).

ب- تبارز قرصي protrusion disc: هو امتداد قرصي بؤري focal أو لا متناظر asymmetric، يتجاوز حدود الفقرتين المتجاورتين، قاعدته على القرص أعرض من أي بعد آخر للفتق. ويشاهد في الناحية الخلفية الجانبية للقرص غالباً. ولا يسبب ألماً ما لم يضغط النسج العصبية، لكنه يساهم في تضيق القناة الفقرية spinal stenosis.

ج- انبثاق قرصي disc extrusion: ويطلق على التبارز القرصي الشديد، ولكن قاعدته على القرص أقل من أي بعد آخر للفتق؛ أو أن بعضاً من المادة القرصية قد انفصل عن القرص ذاته.

يشعر بالألم الجذري root pain في القطاع الجلدي للجذر المؤوف غالباً، أو في القطاع العضلي أحياناً، أو القطاع الصقلي، نادرا وتؤهب الانفتاقات القرصية المختلفة لتشكل نوابت عظمية.

٤- النوابت العظمية osteophytes:

وهي غير مؤلمة غالباً، ما لم تضغط الجذور العصبية nerve roots أو العصب الشوكي spinal nerve. وقد تساهم في تضيق القناة الفقرية أو الردب الجانبي lateral recess، أو الثقوب الفقرية. وتؤدي إلى مظاهر سريرية إذا ضُغِط النسيج العصبي.

قد تضيق النواتئ العظمية الرقبية ثقوب النواتئ الشوكية foramen transversarium في الفقرات الرقبية التي يمر فيها الشريانان الفقريان في طريقهما إلى الدماغ. وقد يسبب هذا نقص ارتواء في توزع الدوران الخلفي للدماغ، وخاصة في أثناء حركة بسط العنق. كما قد تسبب النوابت العظمية الضخمة على الحواف الأمامية لأجسام الفقرات الرقبية عسر بلع للمواد الصلبة خاصة.

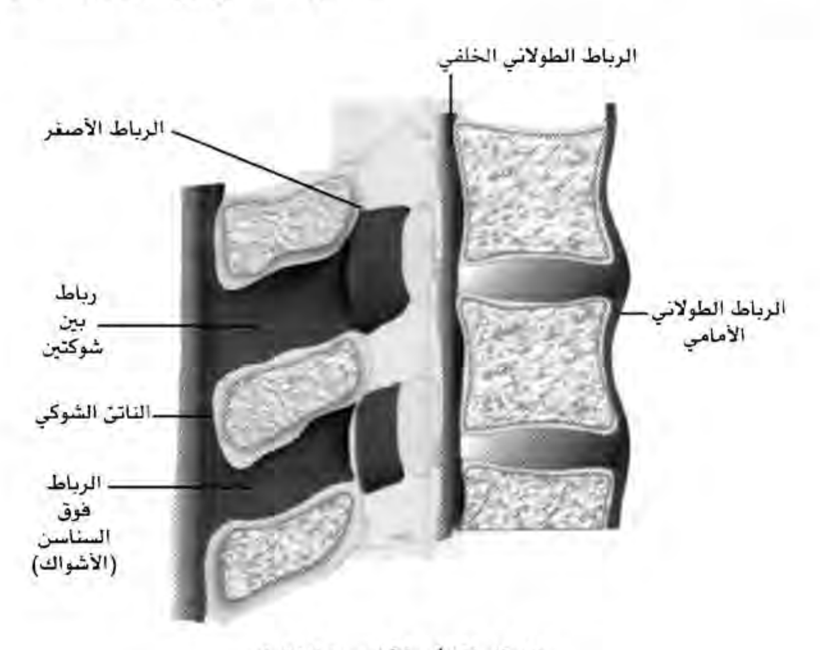
٥- تضخم الرباط الأصفر ligamentum flavum:

وترهله وتكلسه أحياناً؛ تساهم هذه التغيرات في تضيق القناة الفقرية. وتفقد الأربطة الأخرى (الشكل٥) مرونتها؛ مما يؤدي إلى خلل في وظيفتها.

٦- تضيق القناة المركزية central canal stenosis أو الردب الجانبي lateral recess stenosis:

ويُعرف بأنه زوال اتساع القناة الفقرية، مما يؤدي إلى تعويق حركة الحبل الشوكي أو الجذور ضمن الفقرات فتُضغط. تتضيق القناة نتيجة تضافر عدة تغيرات تنكسية مزمنة تشمل: الانفتاقات القرصية المختلفة ولاسيما الانتفاخ القرصي، وتضخم العنصرين الخلفيين (المفصل الوجيهي والرباط الأصفر)، وتكلس الرباط الأصفر أحياناً، وصغراً نسبياً خلقياً في القناة الفقرية.

يشاهد تضيق القناة في أي مكان من العمود الفقري ولاسيما في الناحيتين القطنية والرقبية. وعلى نحو عام يوصف التضيق بـ "الشديد" إذا كانت المساحة المستعرضة للكيس السحائي في المكان المؤوف أقل من ٠,٧ سم٢، و"متوسط



الشكل (٥) أربطة العمود الفقري.

المستوى	القطر الأمامي الخلفي السوي	تضيق قناة نسبي (قد يسبب أعراضاً)	تضيق قناة (عرضي)
الفقرات الرقبية	١٧-١٨ مم (في ر٣-ر٥) ١٢-١٤ مم (في الفقرات السفلية)	١٠- ١٣مم	أقل من ١٠ مم
الفقرات الظهرية	١٢ - ١٤ مم	١٠- ١٣مم	أقل من ١٠ مم
الفقرات القطنية	١٥-٢٧ مم (المساحة: ١,٤٥ سم٢)	١٠- ١٣مم (المساحة: ٠,٧ - ١سم٢)	أقل من ١٠ مم (المساحة: أقل من ٠,٧ سم٢)

الجدول ٥) أقطار القناة الفقرية

الشدة" بين ٠,٧ - ١سم٢، ومن الناحية العملية، يقاس القطر الأمامي الخلفي للقناة لتقدير شدة التضيق (الجدول ٥).

يتظاهر تضيق القناة الفقرية القطنية بألم في أسفل الظهر مع ضعف وخدر وألم وبطلان الحس في الطرفين السفليين غالباً، أو في أحدهما. تزول الأعراض بالجلوس أو الانحناء نحو الأمام. ويُثار الألم بالمشي، ويمتد في الطرفين السفليين بمتابعة السير؛ فيضطر العليل إلى التوقف والانحناء إلى الأمام، أو الجلوس. ويجد بعضهم الراحة بالمشي منحنياً أو بالمشي مستنداً إلى مُمَشٍ (قفص المشي) walker أو إلى عربة التسوق على سبيل المثال. فالانحناء نحو الأمام يزيد القطر الأمامي الخلفي للقناة الفقرية والثقوب الفقرية، وينقصه: الوقوف السوي والانحناء نحو الخلف. ويرافق معظمَ حالات تضيق القناة الفقرية تضيقُ الثقوب الفقرية أو الردب الجانبي أو الاثنان معاً.

تتفاقم الأعراض تدريجياً، لتفاقم التغيرات التنكسية بمرور الزمن، فيتزايد ضعف الطرفين السفليين، وتبطل منعكسات الشد، وتضعف السيطرة على المصرتين، وتضطرب الوظيفة الجنسية (بسبب تأذي ذيل الفرس المزمن والمطرد) ما لم يعالج تضيق القناة جراحياً.

أما تضيق القناة الفقرية الرقبية فيؤدي إلى اعتلال النخاع الرقبي cervical myelopathy، وسيأتي ذكره لاحقاً.

٧- الجنف التنكسي degenerative scoliosis: ينجم عن تنكس لا متناظر في البنى التشريحية الشوكية، يسببه تخلخل العظام، أو تنكس الأقراص، أو كسر انضغاطي في أجسام الفقرات، أو اجتماع أكثر من سبب ولاسيما في الناحية القطنية. يقاس الجنف بالدرجات degrees. يوصف بـ "الخفيف" إذا لم تتجاوز شدته ٣٠ درجة؛ وبـ "الشديد" إذا تجاوز ٦٠ درجة، ويؤدي إلى تشوه شكل العمود الفقري، وتغير العلاقات التشريحية بعضها ببعض ومنها الألم. ويعالج الجنف باستعمال مشد ملائم أو بالجراحة بحسب شدته.

٨- الانزلاق الفقري تنكسي المنشأ degenerative spondylolisthesis: للانزلاق أسباب متعددة (الجدول ٦)، ويشاهد خاصة في أسفل العمود القطني، وفي العمود الرقبي أحياناً.

وأكثرها مصادفة الانزلاق الفقري التنكسي، وهو ينجم عن خلل في وظيفة القرص المؤوف، إذ ينزلق العمود الفقري فوقه إلى الأمام على فقرة تحته، ويسبب هذا شداً للأربطة الفقرية، ومنه الألم الذي ينتشر إلى إحدى الفخذين أو إلى كلتيهما، ولكن من دون أن تتحدد حركة العمود الفقري، أو حركة رفع الساق الممدودة. وقد يضغط الانزلاق جذراً ويؤدي إلى ألم العصب الوركي الصريح على سبيل المثال.

يعالج الانزلاق الفقري عرضياً بالمسكنات المضادة للالتهاب والوذمة، وبتمنطق مشد قطني عجزي فترة قصيرة

١- ولادي المنشأ congenital. ٢- تنكسي المنشأ في الأقراص. ٣- كسر برزخي isthmic رضي المنشأ وغير ملتئم. يشاهد في الشباب نتيجة ممارسة رياضات عنيفة. ٤- كسر بسبب علة مرضية في العظم (كتخلخل العظام، أو خمج، أو ورم). ٥- تلو الجراحة.
الجدول (٦) أسباب الانزلاق الفقري

الأمد (لحين زوال الألم)، وبالتمارين الرياضية بعد زوال الألم لتقوية عضل الظهر. ويراقب الانزلاق بالصور الشعاعية البسيطة للكشف عن التفاقم. ولا يركن إلى العلاج الجراحي غالباً، إلا إذا كان الانزلاق شديداً يصل إلى ٥٠٪ أو يفوقها.

رابعاً- في بعض حالات ألم أسفل الظهر:

لألم أسفل الظهر والعنق نماذج مختلفة. ويقسم إلى النماذج التالية:

١- الألم الموضعي في الفقرات أو جانب الفقرات، البسيط منه أو المعقد.

٢- الألم الذي يرافقه ألم جذري (ألم عصبي المنشأ neurogenic pain أو ألم محول من نسج أخرى referred pain).

٣- الألم الذي يرافقه أذية نخاعية أو متلازمة تضيق القناة (القطنية أو الرقبية).

ونكتفي بالبحث في النموذج الأول من ألم الظهر والعنق.

١- ألم الظهر اللانوعي، الحاد acute nonspecific back pain:

معظم حالات ألم العمود الفقري غير نوعية (في ٩٣٪ من الحالات)، ولا شأن مرضياً لها على الرغم مما قد تسببه من مراضة؛ وتتصف بما هو في الجدول (٧).

ومما يعرّض للإصابة بها: الإجهاد المتكرر، والوضعات الخاطئة في الوقوف والجلوس، شأن ما يشاهد في الحِرَف التي تتطلب من صاحبها رفع أثقال وهو بوضعة الانحناء للأمام مع الالتواء. كما يؤهب لها التعرض طويل الأمد للاهتزازات المتكررة، شأن الحال في قيادة الآليات ولاسيما الثقيلة منها. ويحدث الكثير منها من دون سبب أو علة مؤهبة وهو ما يطلق عليه المصطلح الغامض "ألم اللفافات العضلية myofascial pain"، ويعتقد أنه ينجم عن إجهاد الأربطة والعضل الصغير في الظهر على سبيل المثال. وقد يكون هناك تغيرات خفيفة في الأقراص أو المفاصل الوجيهية. ويعاني ٤٪ من المرضى ألماً قطنياً مع انتشار جذري؛ ويصاب ٣٪ منهم بمظاهر لتضيق القناة الفقرية.

١- عمر المريض ٥٠ عاماً أو أقل. ٢- لا ترافقه أعراض جهازية. ٣- لا يوجد سوابق إصابة بالسرطان. ٤- لا ترافقه نقيصة عصبية بالفحص السريري.
الجدول (٧) **الصفات السريرية لألم الظهر اللانوعي (الذي لا يرافقه ألم العصب الوركي، أو تضيق القناة الشوكية).**

لا تتطلب حالات الآلام الظهرية اللانوعية البسيطة (الجدول٧) إجراء استقصاءات طبية خاصة، إذ يزول الألم في ٨٠-٩٠٪ منها في أيام قليلة، قد تمتد في القلة إلى ٤-٦ أسابيع مهما كانت الطريقة المتبعة في المعالجة. وهي تقليدياً: المسكنات والراحة عدة أيام. ولم تثبت فائدة الاستلقاء المديد على فراش قاس، ولا المعالجة بالستيروئيدات في تسريع الشفاء؛ وهذا ما دعا كثيراً من الأطباء إلى نصح الكثير من مرضاهم بالاستمرار في نشاطهم اليومي الاعتيادي قدر المستطاع مع تجنب الحركات التي تفاقم الألم، ويتناول المسكنات بانتظام عدة أيام (لا بحسب الحاجة)، ومن دون اللجوء إلى الراحة المطلقة.

أما إذا استمرت الأعراض أكثر من ٤-٦ أسابيع، أو ظهرت أعراض أخرى فيجب التعامل مع الحالة على أنها ألم ظهري معقد، أو ألم ظهري لا نوعي كما سيرد. وبعد الشفاء ينصح العليل بالتمارين الرياضية الصحية المنتظمة، ويتجنب حركة لي الظهر اتقاءً للنكس.

٢- ألم الظهر المعقد:

أما إذا كان ألم الظهر معقداً complicated (الجدول ٨) - أي عرضاً لعلة ذات شأن سريري - فيجب حينئذٍ إجراء الاستقصاءات اللازمة في مرحلة باكرة (الجدول ٩).

٣- ألم الظهر اللانوعي المزمن (أو الثابت persistent):

يطلق مصطلح "المزمن" على الألم اللانوعي الذي يستمر أكثر من ستة أسابيع. ويكون في معظم الحالات خفيفاً أو متوسط الشدة، تتخلله سورات غير منتظمة التواتر من الألم الشديد.

تجرى الاستقصاءات اللازمة المذكورة أعلاه لهذه الحالات، وتعالج عرضياً بوصفها ألماً حاداً. ويفيد فيها مضادات الكآبة ثلاثية الحلقة (التي لها فعل مسكن للألم عصبي المنشأ، إضافة إلى فعلها في تحسين المزاج)، والمعالجة الفزيائية (من تمارين، ومعالجة يدوية، والوخز بالإبر) ومعالجة سلوكية. وحين الإخفاق، قد يحتاج الأمر إلى مشورة اختصاصي في طب الألم أو في الجراحة.

٤- التهاب القرص discitis:

التهاب القرص حالة التهابية خمجية غالباً، تصيب الأطفال خاصة، بين الأعمار ٢-٧ سنوات، كما تصيب الشباب والكهول. ولكن يندر مشاهدتها في المسنين، وقد يكون ذلك بسبب تغير في خصائص الأقراص الفيزيائية والكيميائية، وبسبب الإنتان sepsis، أو إدخال عقاقير إلى الحيز خارج الجافية، أو الجراحة في العمود الفقري أو في الحوض أو

١- الألم خلسي البدء، ويتفاقم في أيام أو أسابيع.
٢- الألم مستمر لا تخف شدته بالاستلقاء أو بالراحة.
٣- ألم أسفل الظهر الذي ينتشر إلى الناحية الخلفية للصدر.
٤- ضعف عضلي في الطرف السفلي.
٥- خدر أو وخز في السرج أو في الطرف السفلي.
٦- المعالجة طويلة الأمد بالستيروئيدات.
٧- وجود مظاهر لالتهاب مفاصل فقرية (كالتهاب الفقرات المقسط):
أ- ألم يشتد في النصف الثاني من الليل أو عند الاستيقاظ.
ب- تيبس صباحي (إضافة إلى الألم) عند الاستيقاظ، يستمر أكثر من نصف ساعة.
ج- يخف الألم بالنشاط الجسدي (أي لا يتفاقم، كما يحدث في سواها من الحالات).
٨- وجود مظاهر قد تدل على متلازمة ذيل الفرس (إضافة إلى ألم الظهر):
أ- ألم ينتشر إلى الطرفين السفليين (على نحو غير متناظر غالباً).
ب- خدر في منطقة العجان وحول الشرج.
ج- أعراض بولية: كزوال حس امتلاء المثانة، والسلس البولي، وبطلان حس اندفاع البول في أثناء تفريغ المثانة.
د- عدم استمساك المصرة الشرجية.
٩- دلائل قد تشير إلى انهدام فقري:
أ- ألم ظهري تلو سقوط أو حادث سير.
ب- ألم ظهري تلو رض خفيف لدى من يعاني تخلخل العظام.
١٠- دلائل قد تشير إلى وجود خمج أو نقائل ورم في العظم:
أ- البدء بعد الخمسين عاماً من العمر، أو قبل العشرين.
ب- الألم الذي يستمر بالاستلقاء ويحول دون النوم، أو يوقظ المريض من النوم.
ج- وجود مظاهر جسدية أو سوابق مرضية أخرى:
- سوابق لإصابة بخباثة.
- أعراض جهازية كالحمى، ونقص وزن غير معلل، وتعرق ليلي غزير.
- إدمان المخدرات.
- نقص مناعة مكتسب (بما فيها الإيدز وHIV، أو نقص مناعة علاجي المنشأ iatrogenic (بما فيها المعالجة طويلة الأمد بالستيروئيدات)، أو الإصابة بالسكري.

الجدول (٨) ألم الظهر المعقد

- صور شعاعية بسيطة.
٢- ومضان عظام ولاسيما للألم غير الرضي المنشأ، المضطرد السير.
٣- سرعة التثفل مع تعداد عام، تقييم لأدواء الغراء؛ كلسيوم الدم والفسفتاز القلوية، PSA والفسفتاز الحامضة موثية المنشأ (في الذكور)، سكر الدم، حمض اليوريك uric acid؛ الرحلان الكهربائي للبروتينات في المصل، الرحلان المناعي إن لزم.
٤- فحص البول العام، رحلان مناعي للبول (للمتقدمين في العمر).
٥- دراسة قلبية أو هضمية أو حوضية لحالات خاصة.
٦- CT أو MRI للعمود الفقري.

الجدول (٩) ما قد يجرى من فحوص واستقصاءات لحالات ألم الظهر

في الأمعاء. وقد تحدث تلو رض الظهر أو من دون سبب ظاهر نادراً. ومما يؤهب لها وجود التثبيط المناعي (بما في ذلك الداء السكري والسرطان).

قد ينتشر الالتهاب من القرص إلى الجانب الموافق لكل من الفقرتين الملاصقتين، ثم يمتد إلى الحيز خارج الجافية، وإلى النسج الرخوة جانب الفقرات مشكلاً خراجاً، ومظاهر عصبية شاذة. ومن الجراثيم المسببة، المكورات العنقودية staphylococci، والسالمونيلا salmonella، وعصيات التدرن، والبروسيلا brucella.

يتجلى التهاب القرص بألم شديد في الظهر مع الحمى،

- **ألم مع تحدد في حركة العمود الرقبي الجانبية خاصة: ألم لا نوعي ينجم عن:**
أ- اضطراب لا نوعي في الأربطة أو المفاصل الصغيرة أو العضل غالباً. ويتصف بـ :
- عمر المريض أقل من ٥٠ سنة.
- أمد الألم أقل من ١٢ أسبوعاً.
- تحدد في حركة العمود الفقري الرقبي.
- حركة العنق تفاقم الألم.
- غياب مظاهر جهازية أو خباثة أو رض.

ب- وثي العنق neck sprain، بما في ذلك أذية فرط الثني والبسط في حوادث السيارات التي تعرف بمصع الرقبة whiplash injury.

٢- ألم من دون تحدد في حركة العنق، وحركة العنق لا تفاقم الألم. ينجم عن:
أ- ألم محول.
ب- غير عضوي المنشأ.

٣- ألم مع انتشار جذري إلى الطرف العلوي، وينجم عن:
أ- تضيق في الثقوب (قد يزمن).
ب- فتق قرصي (ألم حاد غالباً).
ويتصف بـ :
- ألم على شكل شريط ضيق في الطرف العلوي، يتفاقم بحركة العنق، وبمناورة فالسلفا.
- تحدد مؤلم في حركة الرقبة.
- قد يكون هناك ألم في الكتف، لكن حركة الكتف غير مؤلمة.
- قد يكون هناك وخز أو خدر أو ضعف في الطرف العلوي الموافق.

تظهر الصور الطبية تضيقاً في الثقوب أو فتقاً قرصياً.

٤- ألم مع صداع. يكون الألم في أعلى العنق غالباً، ويشاهد في:
أ- الشقيقة.
ب- الصداع التوتري.
ج- علة فقرية رقبية موضعية.

٥- ألم مع حركات لا إرادية:
أ- خلل التوتر (سوء الوتار) الرقبي cervical dystonia أو الإجل التشنجي = الصَعَر spasmodic torticollis). ويتصف بـ:
- البدء الخلسي في العقد الخامس من العمر، ويتفاقم لمدة تصل إلى خمس سنوات.
- يستقر بعد ذلك، فيتوقف عن التفاقم، أو أنه قد يشمل قطعاً أخرى من الجسم في ثلث الحالات.
- يصيب الإناث أكثر من الذكور.
- يتظاهر بدوران الرأس في المحور الأفقي (الإجل التشنجي) في ٨٠٪ من الحالات أو حول محاور أخرى.
- ينجم الإجل عن فرط نشاط العضلة الخشائية الترقوية المقابلة، والعضلة الطاحلة الرأسية (= العُصابة) الرأسية splenius capitis الموافقة.
- قد يخفف تواترَ الإجل لمسُ مؤخر الرأس أو الخد أو الصدغ.
- يرافقه ألم حين ضغط الأعصاب الشوكية.
- قد يؤدي في نهاية المطاف إلى تنكس فقري، أو اعتلال النخاع الرقبي أحياناً.

ب- العرة tic: وهي حركات شبه لا إرادية:
- تشاهد في ١-١٠٪ من الأطفال ولاسيما في عمر ٦ سنوات وما بعده.
- تتفاوت في الشدة والتواتر.
- قد ترافقها عرات أخرى.
- لا تستمر بعد الثلاثين غالباً.
- تتصف بثلاث صفات تميزها من كل الحركات اللاإرادية الأخرى (بما فيها الرمع العضلي myoclonus):
  - o سهولة التأثر بالإيحاء (كالكلام مع المريض عنها، أو نهره).
  - o قابليتها للكبح المؤقت إرادياً.
  - o يسبق حدوثها مباشرة شعورٌ ملح غير مريح بوجوب إثارتها للحصول على الراحة. ولا يرافقها ألم صريح إلا بحدوث تغيرات تنكسية فقرية بالإزمان.

الجدول (١٠) ألم العنق وما قد يرافقه من مظاهر أخرى

١- إجهاد عضل الرقبة muscle strain أو التوتر tension بسبب سوء العادات الجلوسية طويلة الأمد. ٢- رضوض العنق، مع أذية فقرية و نخاعية أو من دونها. ٣- التشوهات الفقرية الخلقية. ٤- فتق نواة لبية. ٥- التهاب العظم والمفاصل osteoarthritis. ٦- التهاب المفاصل: كالتهاب المفاصل الروماتوئيدي (الرثياني) والتهاب الفقرات المقسط ankylosing spondylitis.
الجدول (١١) أكثر أسباب ألم العنق مصادفة

وعلامات لأذية عصبية مرافقة قد تكون جذرية أو سحائية أو نخاعية. وترتفع سرعة تثفل الدم والبروتين المتفاعل C/ CRP. ويظهر بالتصوير بالرنين المغنطيسي - وهو التصوير المفضل لهذه الحالات - أذية القرص وجزء مما يجاوره من كل من الفقرتين الملاصقتين. وقد يحتاج الأمر إلى إجراء خزعة موجهة عبر الجلد للوصول إلى تحديد الجرثومة المسببة وانتقاء ما يناسبها من صادات، تعطى فترة طويلة. وقد يتطلب حدوث خراجٍ الجراحة. الإنذار جيد غالباً.

خامساً- ألم العنق:

١- مقاربة العنق وتدبيره:

تنطبق مقاربة ألم أسفل الظهر سالفة الذكر على ألم العنق غالباً، مع بعض التعديلات: يفرز المرضى إلى خمس زمر بحسب المظاهر السريرية (الجدول١٠):

أ- ألم مع تحدد في حركة العمود الرقبي الجانبية خاصة.

ب- ألم من دون تحدد في حركة العنق.

ج- ألم مع انتشار جذري إلى الطرف العلوي.

د- ألم مع صداع.

هـ- ألم مع حركات لا إرادية في العنق.

أما أكثر أسباب ألم العنق مصادفة فتبدو مبينة في الجدول (١١):

المعالجة التقليدية لألم الرقبة هي بوجه عام: الراحة، والتثبيت المؤقت temporary immobilization، والعلاج الدوائي العرضي والمعالجة الفزيائية. وقد يحتاج القلة من المرضى إلى الجراحة أو علاجات أخرى خاصة بحسب سبب العلة.

٢- اعتلال النخاع الرقبي cervical myelopathy (من منشأ تنكس فقري):

يستحق اعتلال النخاع الرقبي تذكيراً خاصاً به لأهميته السريرية؛ فقد تختلف مظاهره من حالة إلى أخرى. ويجب تذكر هذه العلة كلما شكا مُسِن اضطراب المشية ذات البدء الحاد أو تحت الحاد أو المزمن (عدة سنوات)، مضطردة السير.

يشكو المريض "تيبس الأصابع وفقد مرونتها"، يتعذر معها أداء الحركات أو الأعمال الدقيقة التي تتطلب مهارة اليد والأصابع (العاثورية clumsiness)، مع زوال بعض منعكسات الشد بحسب القطعة النخاعية المؤوفة. كما قد يشكو ثقلاً في الطرفين السفليين لتأذي السبيلين الهرميين. ويعاني أقل من نصف المرضى ألماً كليلاً في العنق والكتفين، مع تحدد مؤلم في حركة العنق الجانبية خاصة. ويرافق الحالة ألم جذري في ثلث الحالات. أما الأعراض البولية فطفيفة، وتقتصر على إلحاح التبول urgency وتردده hesitancy، ولكن من دون حدوث عدم استمساك المصرتين.

يؤكد التشخيص بالتصوير بالرنين المغنطيسي الذي يظهر تغيرات اعتلال نخاع موضع قبالة قرص رقبي، مع تضيق شديد في القناة الفقرية (الجدول ٥). وتعالج الحالات جراحيا للحفاظ على ما لم يفقد من وظائف نخاعية.

تقييم فقد الوعي العابر

ملهم الملوحي

فقد الوعي unconsciousness هو عدم إدراك المريض نفسه ومحيطه وعدم التجاوب معهما. وله أسباب متعددة، منها نقص التروية الدماغية الشامل والخلل الكهربائي في نشاط العصبونات (كما في الصرع) والخلل الكيميائي في الدم المغذي للدماغ (كما في نقص السكر). وقد يكون من منشأ نفساني.

وقد يطلق المريض مصطلح الدوخة عليها وعلى إحساسات أخرى كخفة الرأس أو ثقله أو الدوار وسواها.

الأسباب الشائعة لفقد الوعي العابر هي:

١- الصرع epilepsy ونوب الاختلاج seizure:

هو اضطراب عابر ومعاود في وظائف المخ، ينجم عن حدوث انفراغات discharges متوافقة في عصبونات القشرة، وتؤدي هذه الانفراغات إلى فقد الوعي أو إلى اضطراب حركي أو حسي أو نفساني، وقد يرافقها اضطراب في الجملة المستقلة أيضاً، قد يؤدي هذا الانفراغ إلى فقد الوعي فقداً فورياً أو إلى تبدل في الفكر أو الإحساسات أو إلى أذية الوظيفة النفسية، أو إلى حركات اختلاجية. أما الاختلاج convulsion فهو حدوث تقلصات عضلية لا إرادية متكررة، وهو غير ملائم لوصف الاضطراب الذي قد يحدث من تبدل الحس أو الوعي، لذلك يفضل أن تذكر (نوبة seizure) بوصفها تعبيراً عاماً. قد تحدث النوبة المفردة الأولى أو النوبة القصيرة في أثناء سير أمراض طبية عديدة. ويشير هذا دائماً إلى أن قشرة الدماغ تصاب بالمرض على نحو بدئي أو ثانوي.

وقد تتكرر النوب بسبب طبيعتها كل عدة دقائق كما في الحالة الصرعية، وقد تهدد النوب الاختلاجية الحياة. توجد مناطق صامتة أو صغيرة من عسر التصنع القشري والتصلب الحصيني، ولكليهما أثر في منشأ الصرع. ويوضع القسم الكبير من النوب المتكررة تحت تصنيف مجهولة السبب idiopathic أو cryptogenic لاستحالة تحديد طبيعة المرض الأساسي، وقد تكون النوب العلامة الوحيدة للاضطراب الدماغي. وهناك أنماط أخرى للصرع لم يعثر لها على أساس إمراضي (باتولوجي)، ولا يوجد لها سبب واضح، وقد يكون المنشأ وراثياً.

٢- النوب غير صرعية المنشأ non-epileptic events:

أ- الغشي syncope.

ب- النوب الاختلاجية الزائفة pseudo seizures النوب نفسانية المنشأ.

ج- نوب نقص سكر الدم.

أولاً- الصرع epilepsy

تصنيف الصرع:

١- نوب معممة (ثنائية الجانب ومن دون بدء بؤري) generalized seizures:

أ- مقوٍّ tonic، رمعي clonic، مقوٍّ (توتري) رمعي (الداء الكبير).

ب- الغيبة (الداء الصغير) epilepsy:

* مع فقدان الوعي فقط.

* مركب مع حركات مقوية قصيرة، أو رمعية أو تلقائية automatism.

ج- متلازمة لينوكس - غاستوت Lennox-Gastaut.

د- الصرع الرمعي العضلي myoclonic عند اليافعين.

هـ- التشنج الطفلي (متلازمة ويست West's syndrome).

و- الصرع اللاحركي akintic astatic أو السقوط مع نفضات عضلية أحياناً.

٢- نوب جزئية أو بؤرية (تبدأ موضعياً) partial seizures:

أ- بسيطة (دون فقد الوعي أو تبدل الوظيفة النفسية) partial seizures simple.

* حركية - منشأ الفص الجبهي (مقوية، رمعية، مقوية - رمعية (النوب الجاكسونية). الصرع الطفلي السليم benign infantile، الصرع الجزئي المستمر continuous partial epilepsy).

* حسية جسمية أو حسية خاصة (الرؤية، السمع، الشم، الدوار، الذوق).

* مستقلة autonomic.

* نفسانية.

ب- مركبة (مع اضطراب الوعي):

* البدء بنوب اختلاج جزئية بسيطة مع التطور إلى نقص الوعي.

* مع اضطراب الوعي منذ البدء.

٣- متلازمات صرعية خاصة:

أ- نوب رمعية عضلية.

ب- الصرع الانعكاسي reflex epilepsy.

ج- الاختلاج الحراري febrile convulsion.

د- الحبسة المكتسبة مع اضطرابات اختلاجية.

هـ- النوب الهيستيريائية.

جدول أسباب النوب بحسب العمر: الجدول (١).

والتهاب السحايا أو التهاب الدماغ ومضاعفاتهما قد تكون سبباً للنوب في أي عمر، وكذلك الاضطرابات الاستقلابية الشديدة. ومن الأسباب الشائعة في المناطق الاستوائية وتحت الاستوائية، الأخماج الطفيلية للجهاز العصبي المركزي (الشكل ١).

الأعراض:

١- النوب الجزئية partial seizures:

تؤلف ٥٣٪ من النوب الصرعية، وهي أكثر أنماط النوب الصرعية مشاهدة. يشير المشهد السريري وموجودات التخطيط إلى أن هذه النوب تبدأ في جهة واحدة من الدماغ.

تقسم النوب الجزئية إلى نمطين بحسب إصابة الوعي أو سلامته، فإذا لم يفقد المريض الوعي في أثناء الهجمة؛ فإن النوبة من النمط الجزئي البسيط. أما إذا حدث تغير الوعي؛ فتدعى نوبة جزئية معقدة (نوب الفص الصدغي).

أ- النوب الجزئية البسيطة simple partial seizures:

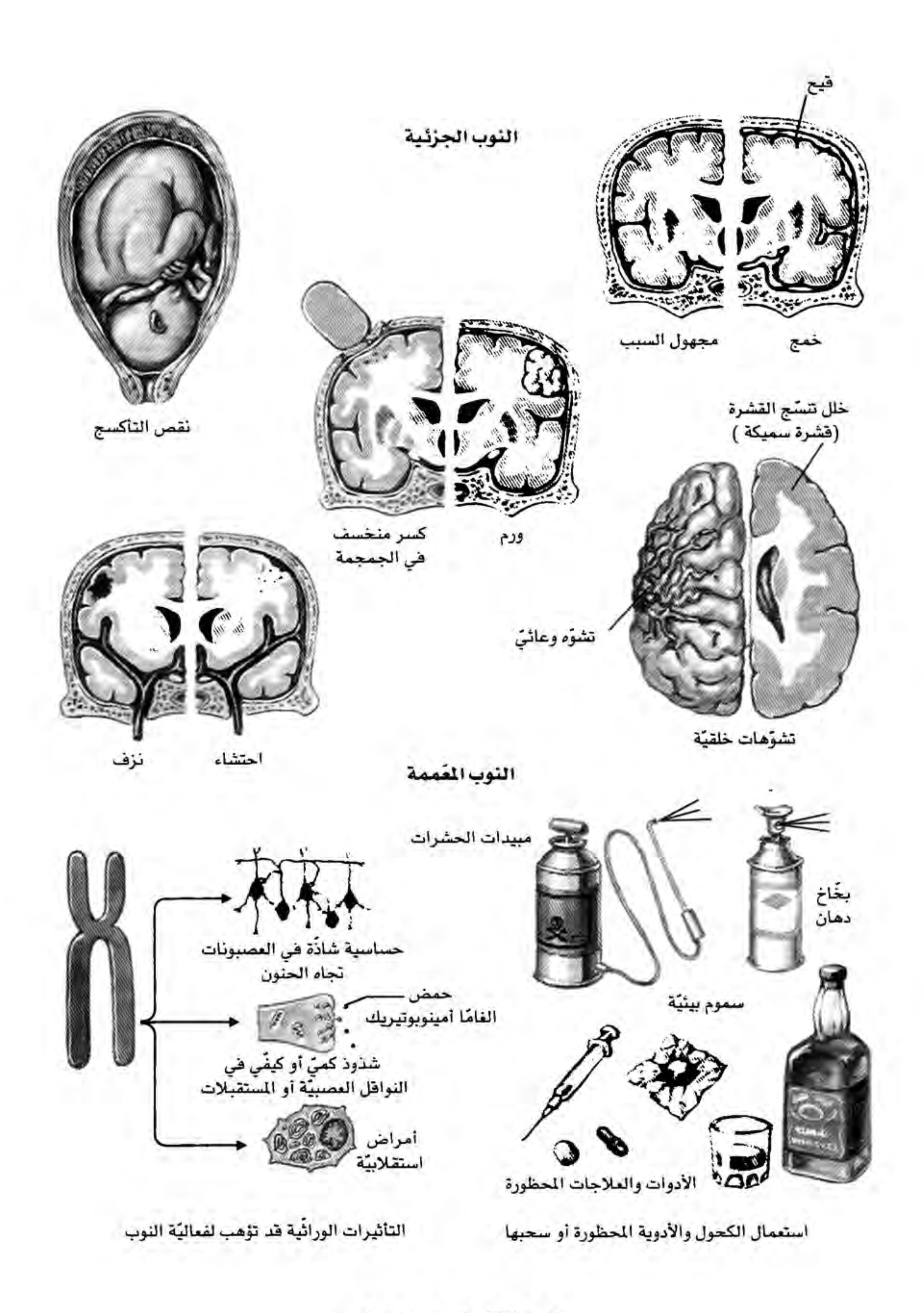
يستدل من الأعراض إلى المكان الذي تبدأ فيه النوبة غالباً. قسمت النوب الجزئية البسيطة إلى الأقسام التالية: نوب حركية جزئية وهجمات ذاتية وهجمات حسية جسدية وهجمات حسية خاصة وهجمات نفسية.

* النوب الحركية الجزئية: تصيب أي قطعة من الجسم، ولاسيما الأطراف أو الرأس. وتسبب أحياناً توقف الكلام. وإذا تطورت النوبة الجزئية الحركية تسبب إصابة قطع مجاورة من الجسم التي يقع تمثيلها الحركي القشري في البقع الدماغية لتلك التي بدأت فيها النوب؛ تعرف هذه النوب بالنوب الجاكسونية Jacksonian seizures.

يدعى الشلل أو الضعف الموضع الذي قد يستمر دقائق أو ساعات أو أياماً بعد النوبة الحركية الجزئية شلل تود Todd's

العمر عند بدء النوب	السبب المحتمل
الوليد	سوء تطور خلقي- أذية ولادية - نقص الأكسجة - الاضطرابات الاستقلابية (نقص السكر، نقص الكلسيوم، عوز فيتامين B6، فينيل كيتون يوريا ...)
الرضع (١-٦ أشهر)	كما في السابق التشنج الطفلي
الطفولة الأولى (٦أشهر-٣ سنوات)	التشنج الطفلي، الاختلاج الحراري، أذية الولادة ونقص الأكسجة، الإنتانات، الرضوض، الاضطرابات الاستقلابية، عسر التصنع القشري، التسمم الدوائي العرضي.
الطفولة الثانية (٣-١٠ سنوات)	نقص الأكسجة ما حول الولادة، الأذية عند الولادة أو خثار الشرايين أو الأوردة الدماغية فيما بعد الأخماج، الاضطرابات الاستقلابية، أو سوء التشكل القشري، الصرع الرولاندي.
اليفع (١٠-١٨ سنة)	الصرع مجهول السبب cryptogenic أو الأساسي essential، المتضمن الأنماط المنتقلة وراثياً، الصرع الرمعي العضلي عند اليافعين، الرض، الأدوية.
فترة البلوغ (١٨-٢٥ سنة)	الصرع مجهول السبب، التنشؤ، الداء الوعائي، متلازمة سحب الكحول أو الأدوية الأخرى
فترة العمر المتوسط (٣٥-٦٠ سنة)	الرضوض، التنشؤ، الداء الوعائي، متلازمة سحب الكحول أو الأدوية الأخرى
فترة الحياة المتأخرة (أكثر من ٦٠ سنة)	الداء الوعائي (بعد احتشاء)، الورم، الخراجات، الداء التنكسي، الرض (تلين الدماغ القشري - تحت القشري).

الجدول (١) أسباب النوب بحسب العمر



الشكل (١) أسباب نوب الاختلاج

paralysis. وقد يشير إلى آفة بنيوية دماغية أحياناً.

إذا استمرت النوب الحركية الجزئية عدة ساعات أو أيام، فتسمى هذه الحالة الصرع الجزئي المستمر continuous partial epilepsy.

* الأعراض العصبية المستقلة: (مثل العطش والرغبة في التبول)، وقد تكون الظاهرة الوحيدة للنوب المتكررة نادراً.

* الهجمات (النوب) الحسية الجسدية: توصف عادة بأنها حس نمل وخدر أو وخز.

* النوب الحسية الخاصة: تشمل إحساسات بصرية بسيطة، أو سمعية، أو ذوقية، أو شمية، وإحساسات نوبية الشكل مثل الأضواء الوامضة، والهمس، والطنين، أو الروائح الكريهة. تُسمى هذه الإحساسات الشاذة الأورة (النسمة) aura.

* النوب النفسانية: تشمل اضطراباً في الذاكرة (نسيان) بأنماط مختلفة: حوادث جرت من قبل deja vu، رؤية أحداث سابقة الحدوث، أو أعراض عاطفية مثل الخوف أو الكآبة أو الهمود، وقد يحدث ابتسام أو ضحك أحياناً. ويكثر حدوث الخوف الشديد مع اضطرابات ذاتية مرئية كتوسع الحدقة والخفقان والشحوب والتوهج. وقد تحدث التوهمات delusion واضطراب الإدراك والتشوشات البصرية، فتبدو الأشياء بغير حجمها الحقيقي. وقد يشعر المريض أنه في عالم غير واقعي أو أنه خارج جسمه. وكل هذه الإحساسات هي إحساسات غير واقعية يجد العليل صعوبة بالغة في وصفها لغيره. على الرغم من أن الأعراض النفسية قد تحدث بمفردها، فهي عادة تحدث بوصفها أورة لنوب حركية جزئية معقدة وأحياناً أورة لنوبات رمعية مقوية تتعمم تلوياً.

ب- النوب الجزئية المعقدة complex partial seizures (النوب الجزئية النفسية الحركية psychomotor partial seizures): تتميز النوب الجزئية المعقدة بأنها تبدأ بأعراض انفعالية نفسانية، وأوهام، وأهلاسات، وأعراض حسية خاصة، يليها نقص الوعي ونسيان. وقد يسبق اضطراب الوعي الأعراض النفسانية.

تحدث النوب الجزئية الحركية في أكثر من ٥٠٪ من الكهول المصابين بنوب جزئية معقدة، وتدعى النوب النفسية الحركية seizures psychomotor. تشمل أورات auras أو بدء النوب الجزئية المعقدة أياً من الأعراض والعلامات التي وردت تحت عنوان النوب الجزئية البسيطة، ولا سيما الأعراض النفسية والأهلاسات والتوهمات والأعراض العصبية المستقلة أو الحسية الخاصة.

تستمر النوبة الكاملة ١-٣ دقائق، وعند الصحو ينسى المريض الهجمة ما عدا فترة الأورة أو جزءاً من بدء النوبة. تبدأ النوب الجزئية المعقدة في الفص الصدغي، لكنها قد تنشأ في المناطق الجبهية أو الجدارية أو القفوية، فالنوب التي تنشأ في الفص الصدغي تبدأ بحملقة على هدف لا وجود له، وتحدث بشكل هجمات عادة، والهجمات التي تبدأ بأهلاس بصرية تبدأ أكثر في الجزء الخلفي الوحشي من الفص الصدغي؛ لكنها قد تنشأ من الفص القذالي. والهجمات التي تبدأ بروائح كريهة تبدأ في البنى الصدغية في القسم الأمامي الإنسي غالباً (يبدي التخطيط الوصفي ذرا موضعية بين الهجمات، غالباً ما تكون من الصدغي).

السلوك التلقائي (التلقائية) automatism: هو الجزء المتمم من النوب الجزئية المعقدة، قد تحدث بعد انفراغات شاذة تنتشر للجانبين. تشاهد التلقائية أيضاً في النوب ذات المنشأ غير البؤري، وترافق أغلب التلقائيات المعقدة المشاهدة سريرياً النوبَ الجزئية والمعقدة، وأغلب النوب الجزئية المعقدة تنشأ انفراغاتها من الفص الصدغي وتنتشر إلى البنى الدماغية في الجهتين.

يدعى السلوك الذي يحدث بالاشتراك مع حالة تأذي الوعي والنسيان خلال النوبة أو بعدها «التلقائية»، فلا يدرك المريض ما يفعله أو يقوله أو يقوم به من أفعال بسيطة مثل المضغ والبلع.

تشمل التلقائية الأكثر تعقيداً خلع الملابس وتسويتها والتجول من غرفة إلى أخرى أو إعادة ترتيب الأشياء على مقعده. يشمل السلوك غير العادي بدرجة أكبر: خلع الملابس الجزئي أو التجول في الشارع، وتشمل نسيان ما حدث. تضطرب حالة الوعي دائماً خلال الفعالية التلقائية، لا يستجيب الشخص للمحرضات الكلامية، ويعرف أنه في حالة تخليط ذهني.

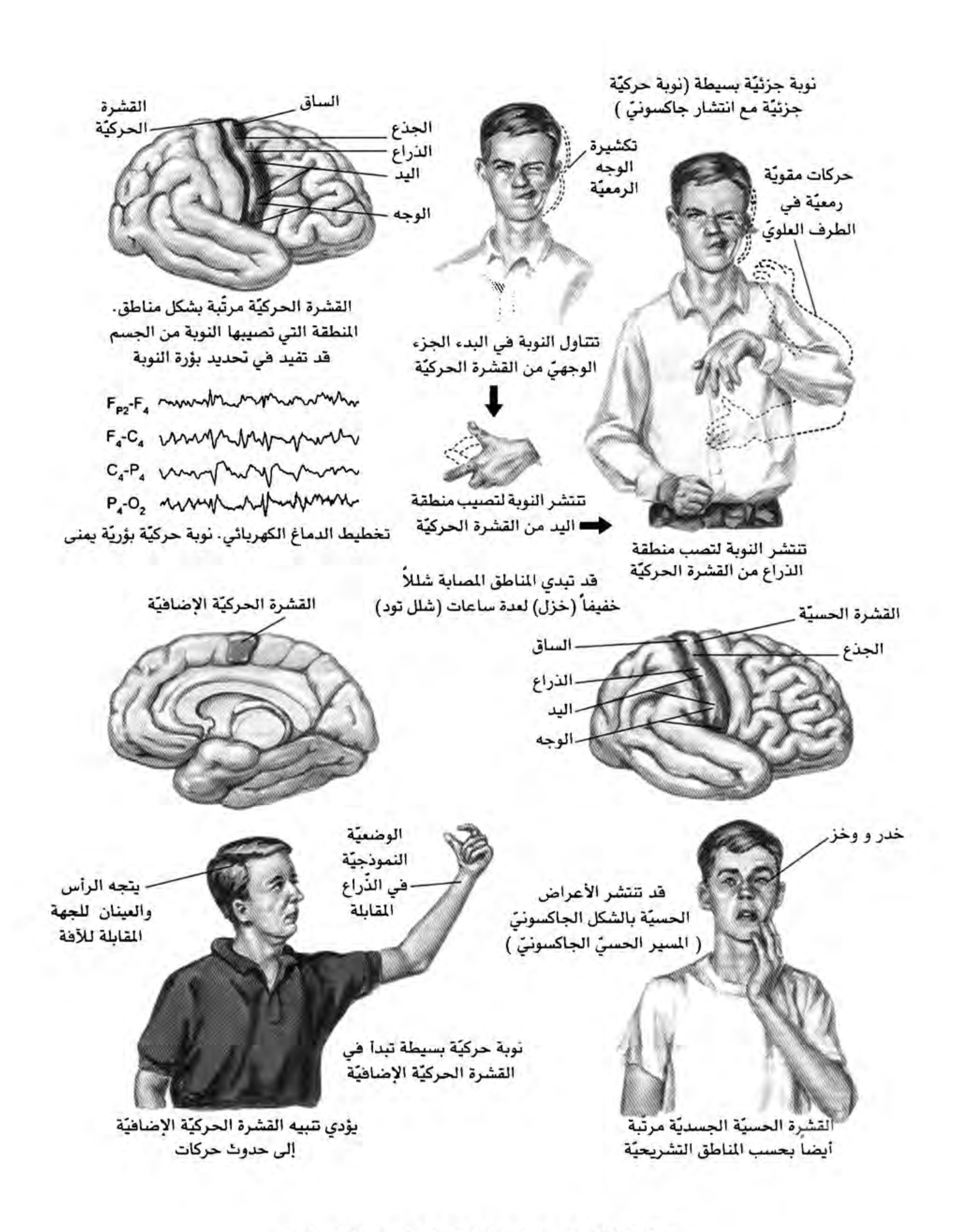
يشير النسيان وعدم الإدراك والتلقائية إلى سوء وظيفة البنى الدماغية في الجهتين. يبدو أن المسؤول عن النسيان هو سوء وظيفة الحصين والبنى المرتبطة به في الجهتين في أثناء النوبة وبعدها.

تحدث التغيرات المديدة في السلوك والتلقائية في النوب الجزئية المعقدة أو نوب الغيبوبة المعممة.

إن التلقائية في هجمات الغيبوبة أقصر عادةً، ولا تُصحب بأورة، أو مضاعفة بعد النوبة أو حدوث نوم بعدها.

٢- **النوب المعممة generalized seizures:**

أ- نوب الغيبة (الغياب) absence: سن البدء بعد عمر السنتين ونصف السنة، ولا تبدأ بعد سن العشرين.



الشكل (٢) الاختلاجات الجزئية الحركية والحسية الجسدية.



الشكل (٣) التلقائية.

تظهر فيها موجة وذروة ٣ هرتز، وتتظاهر مع فقدان الوعي، تستمر النوبة ٣-١٥ ثانية، ولا ترافقها أورة. تبدأ نوب الغياب وتنتهي فجأة، وتتكرر من بضع مرات إلى عدة مئات المرات يومياً. يبدي المريض رفرفة غير واضحة بالأجفان أو الحواجب ٣ مرات/ثا تقريباً، قد تحدث حركات تلقائية بسيطة مثل: حك الأنف ووضع اليد على الوجه وحركات مضغ، أو بلع (السقوط أو فقد المقوية العضلية لا يحدث أبداً). ويكون المريض مباشرة بعد فترة فقد الوعي القصيرة صافي الذهن وقادراً على الاستمرار في فعالياته السابقة. (أي لا يحدث بعدها تخليط أو نسيان أو نوم).

تخطيط الدماغ الكهربائي EEG: ترى في المصابين بنوب الغياب من هذا النمط انفراغات ثنائية الجانب متواقتة من نموذج ذروة وموجة ٣ هرتز، على خلفية تخطيطية طبيعية. يمكن تحريض نوب الغياب في المرضى غير المعالجين بإجراء فرط تهوية مدة دقيقتين حتى خمس دقائق.

نادراً ما يشكو المصابون بنوب الغياب القصيرة مظاهر عصبية أخرى، لكن تحدث في جزء منهم نوب مقوية رمعية معممة أو خلجان عضلي myoclonic. تحدث الحساسية للضوء عند بعض المرضى، ومن المفضل هنا رفض تعبير الداء الصغير، وإذا استعمل؛ فإنه يجب أن يقتصر على نوب الغياب القصيرة. استعمل تعبير الداء الصغير على نحو واسع لوصف أنماط عديدة من النوب، وأدت الممارسة إلى الاختيار غير المناسب لمضادات الاختلاج.

قد تحدث غيبوبة مشابهة سريرياً للنمط المذكور في المرضى المصابين بتأذي الدماغ، ويدعى هذا التشارك (تأذ دماغي + نوب غيبة) متلازمة لينوكس غاستو Lennox-Gastaut، وتتميز من نوب الغياب بـ:

(١)- تكرار النوب أقل.

(٢)- مدتها أطول.

(٣) EEG ذروة وموجة أبطأ من ٢ هرتز.

وتحدث فترات قصيرة من عدم الاستجابة التي تشاهد أيضاً في المصابين بالنوب الجزئية المعقدة، يمكن تمييزها بسهولة من نوب الغياب المعممة بانفراغات الموجة والذروة ٣ هرتز؛ لأن النوبات الجزئية المعقدة تُسبق بأورة أو أعراض حسية خاصة، وتستمر فترة أطول، ثم يليها تخليط أو نوم.

في النوبات الجزئية المعقدة تبدو في EEG الوصفي ذرا موضعة بين الهجمات، تكون غالباً من الفص الصدغي. نادراً ما تستمر تغييرات السلوك المديدة يوماً أو أكثر، ويشاهد هذا غالباً في نوب الغيبوبة، التي تشاهد فيها الانفراغات ذروة موجة ٣ هرتز مستمرة؛ أكثر من مشاهدته في النوب الجزئية المعقدة. في هذه الحالة يستطيع المريض القيام بأعمال بسيطة غير متقنة مع وجود نقص في الوعي أو نسيان.

ب- النوب المقوية الرمعية tonic- clonic s.: تحدث النوب المقوية الرمعية المعممة في وقت ما من سير الصرع في أغلب المصابين بالنوب، مهما كان النمط السريري العادي للمريض.

تصنف النوب المقوية الرمعية ضمن مجموعة النوب المعممة؛ إذا كانت كل النوب متشابهة في الشكل، وكان الفحص العصبي سوياً، وكان الاضطراب في EEG ثنائي الجانب منذ بدء النوبة. كما يمكن أن تكون النوب المقوية الرمعية من فئة النوب الجزئية التي تتطور إلى نوب معممة ثانوياً؛ إذا بدأت في إحدى نصفي الكرة المخية، ثم انتشرت، وسببت هجمة معممة كبيرة. تستمر النوبة المقوية الرمعية ٣-٥ دقائق. وسواء كانت الاختلاجات بدئية أم ثانوية معممة تالية لانتشار نوب جزئية، فإنها تتميز بفقد الوعي الكامل والسقوط. وترافق بدء النوب أحياناً صرخة عالية ناجمة عن الزفير الشديد عبر الحبال الصوتية المقاومة تنجم عن تقلص العضلات التنفسية والحنجرية تقلصاً مفاجئاً لا إرادياً. يتصلب الجسم مع سقوط المريض بسبب التقلص المقوي المعمم لعضلات الأطراف ومحور الجسم، وينبسط الطرفان السفليان، وينعطف العلويان جزئياً. قد تكون التقلصات المعممة غير متناظرة؛ ولا سيما إذا كان بدء الهجمة جزئياً. وفي أثناء هذا الطور المقوي الذي يستمر أقل من دقيقة؛ يتوقف التنفس بسبب استمرار تقلص عضلات التنفس، وقد يشاهد شحوب أو زرقة. بعد الطور المقوي تحدث حركات رمعية (مقوية متقطعة) في الأطراف الأربعة تستمر أقل من دقيقة. ويعضّ المريض لسانه بسبب تقلص العضلات الماضغة اللا إرادي، وقد يحدث سلس بولي، وقد يسبب فرط الإلعاب والتنفس العميق زبداً في الفم. ثم قد يصاب المريض بتخليط ذهني أو تلقائية لفترة قصيرة، وقد يدخل في نوم عادي؛ ليستيقظ معافى مع نسيان ما حدث.

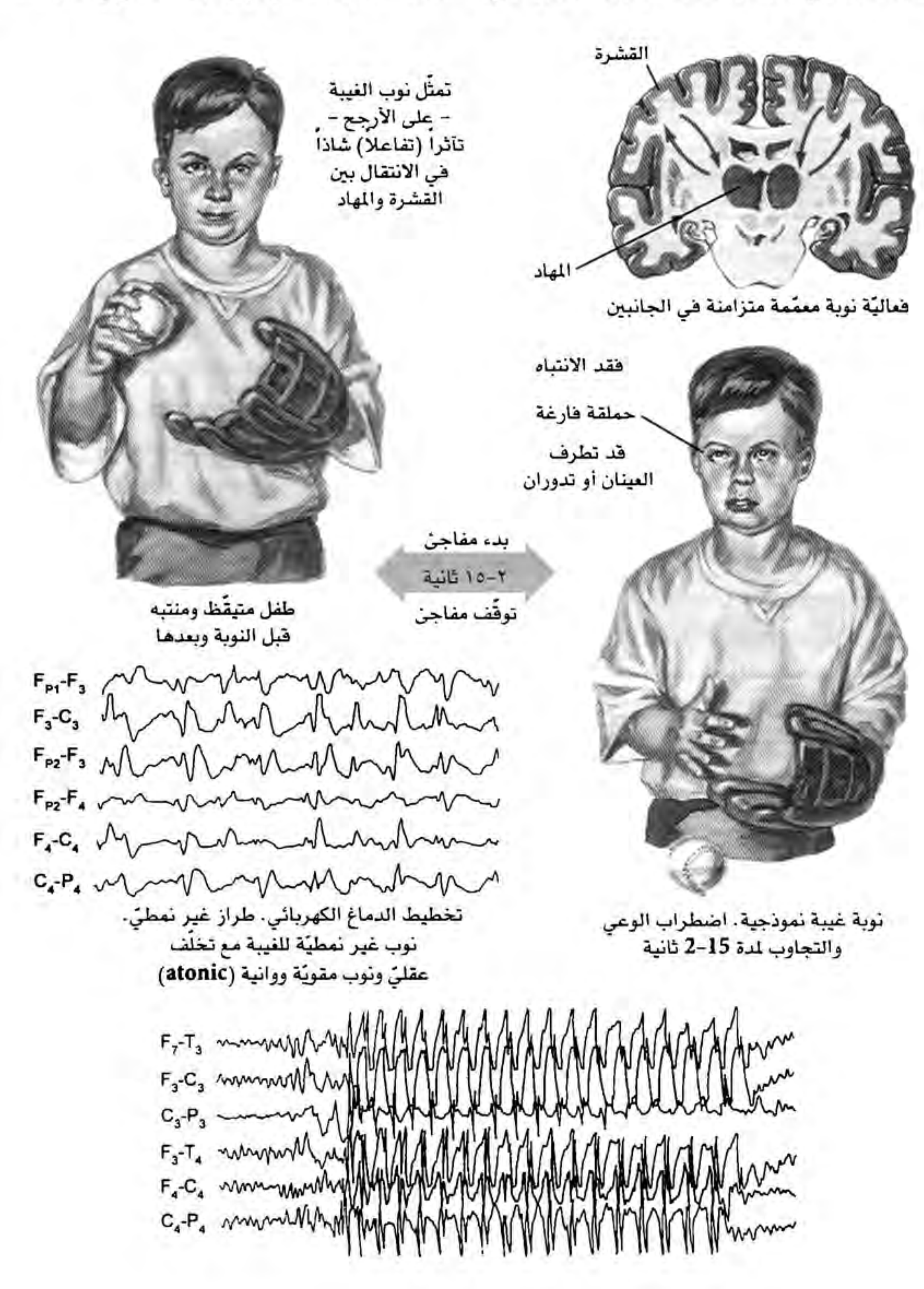
ج- النفضات الرمعية العضلية myoclonic jerks: هي تقلصات عضلات الأطراف أو الجذع لا إرادية قصيرة الأمد تتكرر بلا انتظام. تنجم عن أمراض مختلفة، تشمل الأخماج الفيروسية، ونقص O_2، وتنكس الدماغ المترقي.

ويُلاحظ أن النفضات الرمعية العضلية المفردة التي تحدث

وقت النوم أو بعد فترة قصيرة من بدء النوم هي ليست نوباً مرضية، بل هي نخاعية المنشأ.

تحدث الحركات الرمعية العضلية الخفيفة في الجهتين، وهي متناظرة غالباً في المرضى المصابين بنوبات غيبوبة مع مركبات ذروة وموجة ٣ هرتز (مماثلة لما يشاهد في الداء الصغير غالباً).

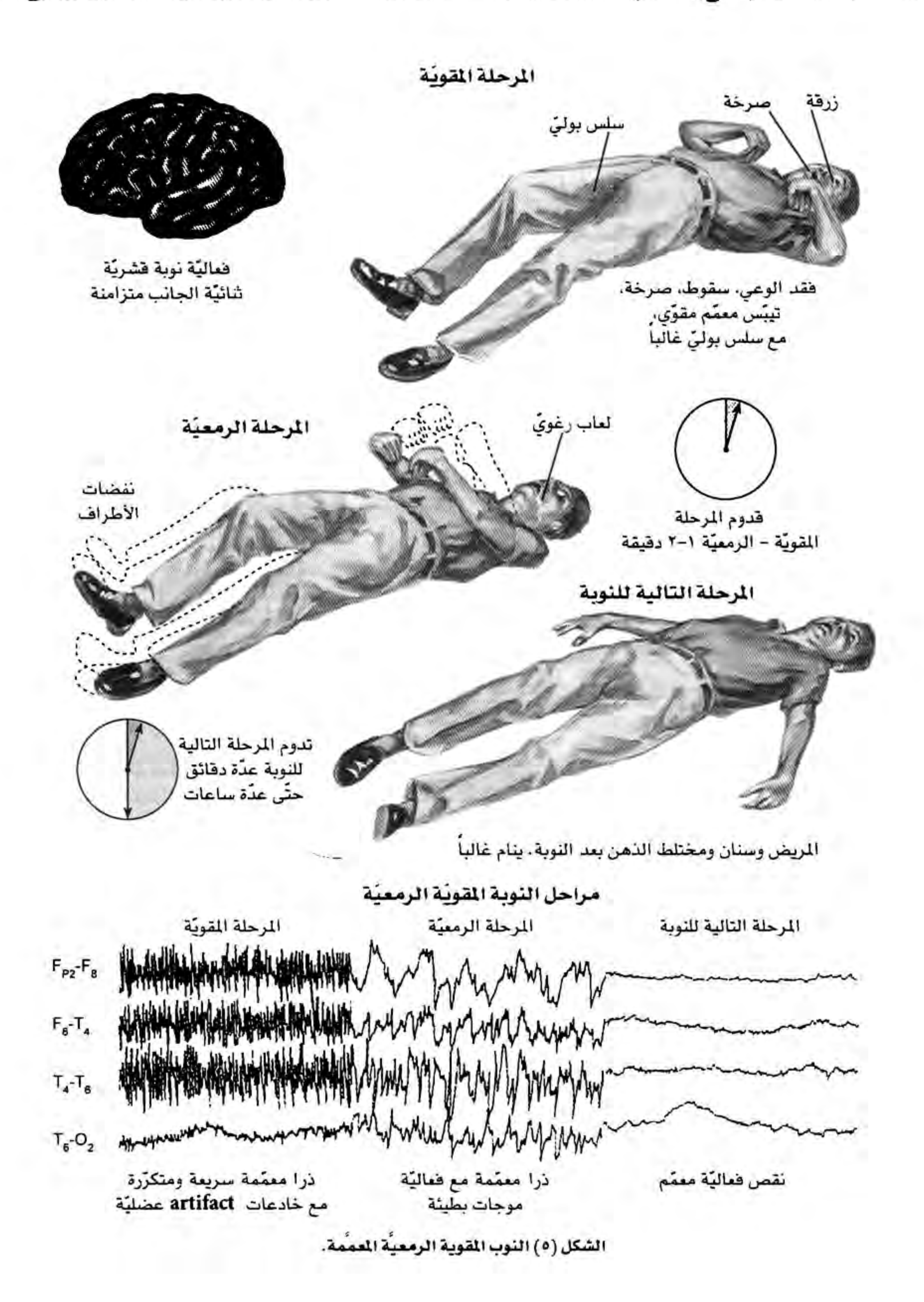
يشير الرمع العضلي ذو التوزع غير المتناظر العشوائي إلى اضطراب معمم في وظيفة الدماغ يشمل القسم العلوي



الشكل (٤) نوب الغيبة (الغياب).

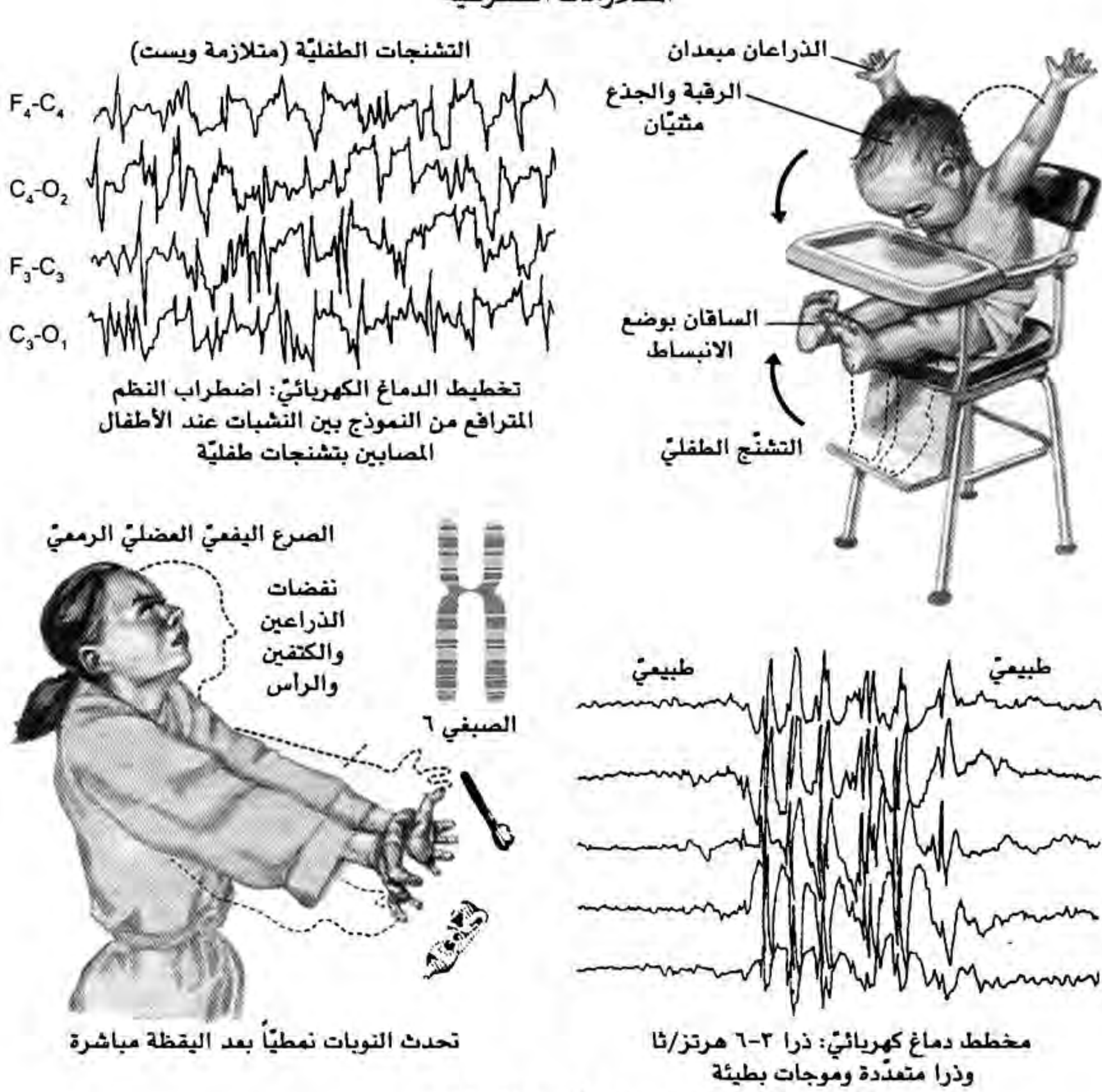
من جذع الدماغ خاصة. وقد يحدث الرمع العضلي في آفات الدماغ الاستقلابية أحياناً.

د- التشنجات المقوية (صرع السلام salaam attacks - داء ويست West's disease): هي حركات ينثني بها الجسم والخصر والعنق. تبدأ هذه الهجمات بعمر ٢-٦ أشهر، ولا تستمر بعد عمر خمس سنوات. يحدث لدى الرضيع غالباً

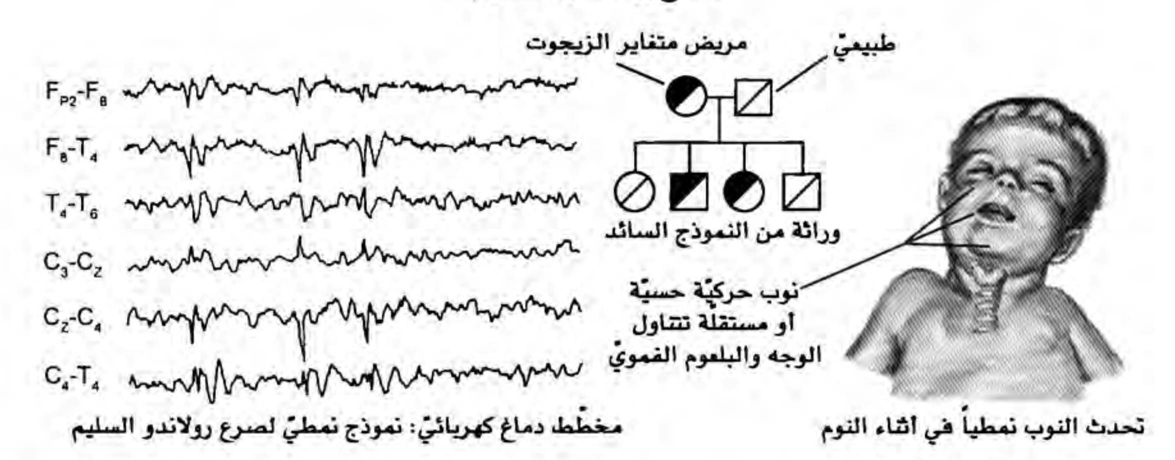


الشكل (٥) النوب المقوية الرمعيّة المعمّمة.

المتلازمات الصرعيّة



صرع رولاندو السليم



الشكل (٦) المتلازمات الصرعية - صرع السلام.

نفضات رمعية عضلية في الجهتين مع ثني الرأس على الصدر. تحدث التشنجات المقوية عدة مرات في اليوم على شكل تجمعات، وتكون جزءاً من متلازمة تدعى التشنجات الطفلية infantile spasm يكون نمط EEG الوصفي فيها (موجات بطيئة عالية الفولتاج منتظمة مع انفراغات ذروية وموجات ذروية غير منتظمة عشوائية الظهور في كل الأماكن في القشرة).

هـ- نوب فقد المقوية (الوني) atonic: تبدأ في الطفولة، وتتميز بفقد مقوية العضل المضاد للجاذبية فقداً مفاجئاً ويؤدي ذلك أحياناً إلى سقوط الطفل على الأرض فجأة. تحدث بدون سابق إنذار مما يتسبب بأذيات غالباً.

قد يكون نقص المقوية العضلية غير كامل فيسبب انحناء الرأس أو سقوطه، وإذا فُقد الوعي يستعاد خلال لحظات قليلة. يبدي تخطيط الدماغ الكهربائي ذرا بطيئة مع ذروة وموجة متعددة بتواتر ١-١,٥ هرتز. تشاهد هذه الهجمات غالباً في الأطفال المتخلفين ذهنياً. من الصعب معالجة هذه النوب؛ إذ إنها لا تستجيب للأدوية على نحو عام.

و- الحالة الصرعية: هي حالة من تكرار النوب الاختلاجية دون فاصل من الوعي، وهي حالة اسعاف طبي يتطلب معالجة فورية وقوية كي تُجتنب الأذية الدماغية الشديدة وتهدف إلى إيقاف النوبة في مرحلة باكرة.

التفريق السريري:

يلخص الجدول (٢) المشهد السريري في النوب الصرعية المختلفة.

المتلازمات غير الصرعية التي تحدث فيها أعراض اختلاجية:

١- نوب وقف التنفس breath-holding spells:

يدعو الألم والغضب والإحباط بعض الأولاد لأن يحبسوا أنفاسهم حتى مرحلة نقص الأكسجين والسقوط.

وقد يكون الغشي الظاهرة الوحيدة للحالة، أو تحدث حركات رمعية أو مقوية قصيرة ثنائية الجانب، وقد يلي ذلك اختلاج كبير معمم. والملامح السريرية التي تميز نوب وقف التنفس هذه من النوب الصرعية الحقيقية، هي أن كل هذه النوب تنجم عن وقف التنفس. وهي نادراً ما تستمر بعد عمر ٣ سنوات.

٢- غشي السعال والتبويل ومناورة فالسالفا:

ينقص كل من السعال والتبويل - أو كل ما من شأنه زيادة الضغط داخل القوصرة - النتاج القلبي؛ مما يؤدي إلى نقص أكسجة الدماغ مع فقد الوعي. يعاق العود الوريدي إلى الجانب الأيمن من القلب بسبب ارتفاع الضغط ضمن الصدر، وتسبب تأثيرات المبهم بطء القلب وتوسعاً وعائياً محيطياً.

يتبع غشيَ نقص الأكسجة حركاتٌ مقوية أو رمعية وجيزة أحياناً، وقد يحدث الاختلاج نادراً، وليس هذا اضطراباً اختلاجياً حقاً، ويدعى لذلك «غشياً اختلاجياً». يرى غشي السعال على نحو غالب في البالغين البدينين مع وجود اضطرابات قلبية رئوية.

٣- نقص التروية العابر transient ischemic attack (TIA):

قد يسبب نقص التروية العابر المعمم فقد الوعي وقد يشخص خطأً على أنه صرع بؤري. يؤدي الخلل العصبي نتيجة نقص التروية العابر إلى أعراض سلبية (مثلاً حس الخدر وتحدد المجال البصري والشلل). في حين يحمل النقص المرتبط بفعالية الصرع البؤري طابعاً إيجابياً (رجفان واختلاج وشواش الحس (مثل paresthesia) واضطراب الإحساس، وأهلاس).

يرافق صداع الشقيقة النموذجي أورة بصرية وحيدة الجانب. وهو سهل التمييز من النوبة الصرعية عدا أن بعض المرضى الذين يعانون الشقيقة تلاحظ إصابتهم بالخزل،

الصرع المعمم seizures generalized	الصرع الجزئي partial epilepsy
دون بدء بؤري، متعممة تشير الملامح السريرية والتخطيطية إلى أن هذه النوب تبدأ ثنائية الجانب من الدماغ	نوب تبدأ موضعياً تشير الملامح السريرية والتخطيطية إلى أن هذه النوب تبدأ في جهة واحدة من الدماغ.
الصرع الجزئي البسيط: إذا لم يفقد المريض الوعي في أثناء الهجمة؛ فإن النوبة من النمط الجزئي البسيط	الصرع الجزئي المعقد: إذا حدثت درجة من تغير الوعي أو عدم الاستجابة أو كليهما، فهي نوبة جزئية معقدة (نوب الفص الصدغي).

الجدول (٢) يوضح المشهد السريري في النوب الصرعية المختلفة

والتنميل، أو الحبسة.

٤- النوبة النفسانية (الهيستيريائية):

تحدث في بعض الأشخاص نوب هيستيريائية تشبه ظاهرياً النوب الصرعية، وقد يكون هؤلاء الأشخاص قد تعرضوا لنوبة صرعية في السابق أو احتكوا بمرضى مصابين بالصرع. ويصعب على من لا يمعن النظر تمييز هذه النوب من النوب الحقيقية؛ علماً أن تطور النوبة الهيستيريائية غير نموذجي، فالرجفان العضلي مثلاً ينتشر من يد إلى أخرى من دون أن يصيب عضلات الوجه والرجلين. ولا يليه غياب الوعي، ولا يؤذي المرضى أنفسهم.

التقييم والتشخيص السريري:

يهدف التقييم العصبي إلى:

١- تأكيد إصابة المريض بالصرع حقاً.

٢- تصنيف النوبة ونوع الصرع بدقة وتحديد ما إذا كان المشهد السريري هو لمتلازمة خاصة.

٣- تعرَف سببها من وصف من شاهد النوبة، وزود بالمعلومات الضرورية، فقد يكون السبب مثلاً إصابة حادة كسحب دوائي أو خمج في الجملة العصبية المركزية أو رض أو نشبة ictus.

توحي قصة البداية الحادة للنوبة الاختلاجية في البالغين وجود كتلة داخل القحف. أما القصة الأكثر إزماناً، فتوجه نحو صرع مزمن، كما أن المظاهر البؤرية كالأورة أو المظاهر الحادثة في أثناء النوبة أو بعدها تشير إلى آفة دماغية بنيوية.

الفحص السريري: يكون سوياً في معظم المرضى مع وجود علامات سريرية في أثناء النوبة أو بعدها تؤكد حدوث نوبة اختلاجية حقيقية، وهي:

أ- حدقتان متسعتان مع ارتكاس ضعيف للنور المباشر وغير المباشر.

ب- عض اللسان من جانبه (وليس من ذروته).

ج- الأخمصيان بالانبساط (بابنسكي مزدوج).

د- انفلات المصرات.

هـ- المفرزات الرغوية حول الفم.

ويصبح المريض بعد الصحو من النوبة الاختلاجية مشوش الذهن، ويعاني الصداع والآلام العضلية مع الميل إلى النوم.

أما الموجودات الفيزيائية الأخرى التي يجب أن يُبحث عنها؛ فهي: بقع القهوة بحليب والأورام الوعائية الوجهية والبقع الناقصة التصبغ ونمش الجلد، وقد تشاهد في شبكية العين شذوذات صباغية أو أورام وعائية.

قد يشاهد عدم تناظر في حجم اليدين والقدمين أو الوجه، وهو يشير إلى شذوذ طويل الأمد في نصف الكرة المخية في الجهة المقابلة للجزء الأصغر.

الفحوص المخبرية: الفحص الأكثر تشخيصاً للصرع هو تخطيط الدماغ الكهربائي EEG، وهو مفيد وأساسي أحياناً لوضع التشخيص وتصنيف النوب وتعرَف المتلازمات الصرعية ووضع قرارات علاجية، وحين يرافقه موجودات سريرية مناسبة؛ فإن أنماط EEG صرعية الشكل المسماة «ذرا» spikes أو الموجات الحادة تدعم تشخيص الصرع بقوة.

وفي المصابين بالنوبات تشير الانفراغات الكهربائية صرعية الشكل إلى صرع بؤري في حين تشير الفعالية صرعية الشكل المعممة إلى صرع كبير معمم. هنالك ملاحظة تستدعي الانتباه؛ هي أن معظم الـ EEG يجرى بين النوب، لذلك فإن الشذوذات الكهربائية وحدها لا يمكن أن تثبت التشخيص أو تنفيه في حين يؤكد الصرع فقط بالموجات الكهربائية المميزة في أثناء نوبة سريرية واضحة، وهو ما لا يتحقق حين إجراء EEG المنوالي. ومن العوامل الأخرى التي تؤثر في أهمية EEG وحده حدوث شذوذات صرعية الشكل في نحو ٢٪ من الأشخاص الطبيعيين ومعظمها حالات غير عرضية؛ ولاسيما عند الأطفال. كما قد يساء فهم الموجات المشتبهة بالموجات صرعية الشكل أو الإيجابيات الكاذبة، وتُعد على نحو خاطئ أنها مؤهبة للصرع.

يظهر نحو ٤٠-٥٠٪ من المرضى المصابين بالصرع شذوذات صرعية الشكل على EEG الأولي، وتعزز فرصة التقاط الفعالية الصرعية عن طريق الحرمان من النوم مدة ٢٤ ساعة قبل الفحص.

الفحوص الشعاعية: تصوير الدماغ بالمرنان MRI يكمل موجودات EEG لتعرّف الآفات الدماغية البنيوية التي تفسر تطور الصرع وحدوثه.

يساعد MRI على كشف أغلب آفات الدماغ الصرعية كتصلب حصين البحر وشذوذ الهجرة العصبية وتشوهات الجيب الكهفي. من المهم الحصول على دراسة شعاعية كاملة لصور T1، T2 في مقاطع محورية وإكليلية، فالمقاطع في المستوى الإكليلي العمودية على المحور الطولي لحصين البحر قد حسنت من كشف ضمور حصين البحر والدبق glia، وهي موجودات مرتبطة بالصورة الإمراضية للتصلب الصدغي الإنسي والمنشأ الصرعي الصدغي.

يجب إجراء MRI للمرضى المشتبه بإصابتهم بالصرع في

عمر ١٨ سنة وفي جميع الأطفال المصابين بالنوبة الجزئية ما عدا الصرع البؤري السليم في الأطفال، أو في الموجودات العصبية الشاذة أو في شذوذات بؤرية بطيئة الموجة على EEG. ويمكن إجراء التصوير المقطعي المحوسب للدماغ بوصفه حداً أدنى.

ويفيد التصوير المقطعي بالإصدار البوزيتروني positron emission tomography (PET) في إظهار الفعالية الاستقلابية للدماغ أو الجريان الدموي SPECT. مثال: ٧٠٪ من المصابين بصرع الفص الصدغي يظهرون الشذوذات باستخدام PET أو SPECT حتى لو كان MRI طبيعياً.

فحوص أخرى: نادراً ما تساعد الفحوص الدموية المتوالية على التشخيص في أشخاص سليمين تماماً ليس لديهم سوى الصرع.

ويفيد تحليل الشوارد واختبارات وظائف الكبد والتعداد الدموي بوصفها دراسات قبل المعالجة المضادة للصرع. وتفيد الفحوص الدموية في المرضى كبار السن المصابين بمرض جهازي مزمن أو حاد. أما المراهقون الشباب المصابون بنوب معممة؛ فيجب أن يستقصى فيهم احتمال الإدمان على الكوكايين عن طريق دراسة دموية أو بولية.

يستطب البزل القطني عند الشك بالتهاب سحايا أو دماغ، ولا يُعد ضرورياً فيما عدا ذلك.

قد تؤدي النوب الصرعية المعممة أو المتكررة والحالة الصرعية إلى زيادة بروتين السائل الدماغي الشوكي زيادة طفيفة، وتسبب زيادة تعداد الكريات البيض إلى ٤٠٠/مم٣ لمدة ٢٤/٤٨سا، ويجب أن تعزى كثرة تعداد الكريات البيض في السائل الدماغي الشوكي إلى الحالات الراجعة بعد أن تستبعد الحدثيات داخل القحف أولاً.

ويُجرى EEG في أي شخص شاب عند أول نوبة معممة؛ إذا كان هناك قصة عائلية للانظميات أو موت مفاجئ غير مفسر أو غياب وعي متكرر، ويطلب EEG في أي مريض يعاني قصة لانظميات قلبية أو مرض صمامي.

التدبير:

١- النوبة الأولى:

لا تعالج غالباً، إذا كانت الاستقصاءات السريرية والمخبرية والشعاعية سلبية فقد لا يتكرر الكثير منها. ولا تدعى النوبة الأولى صرعاً.

٢- معالجة الصرع:

إذا كان سبب النوب العَرَضية قابلاً للتصحيح؛ فإن الأدوية المضادة للصرع غير ضرورية. ويستطب العلاج في المرضى الذين يؤهلهم ما لديهم من موجودات سريرية أو شعاعية وعلى EEG إلى الإصابة بنوب أخرى متكررة، ويهدف العلاج هنا إلى إيقاف النوب على نحو كامل إن أمكن.

ويجب أن تستخدم مضادات الصرع بحسب النقاط التالية:

أ- نمط النوبة يجب أن يكون معروفاً، وبذلك يعطى الدواء المفضل بالجرعات المعروفة ثم تزاد الجرعة حتى يتم التحكم الكامل بالنوب أو تحدث التأثيرات الجانبية.

ب- النوب القليلة الحدوث تتطلب تغييراً بطيئاً في الجرعات الدوائية.

ج- إذا استمرت النوبات حتى الجرعة القصوى أو إذا حدث تأثير جانبي مهم يجب اختيار دواء آخر.

د- لا يجب إيقاف دواء ما إلا بعد البدء بالدواء الثاني.

نمط النوب	الأدوية المستخدمة
الجزئية البسيطة والمعقدة	غابابنتين - لاموترجين - توبيرامات - كاريامازبين فالبروات - فينيتوئين- الأوكس كاربازين- ليفيتيراسيتام - بريغابالين
معممة ثانوياً	غابابنتين - لاموترجين - توبيرامات - كاريامازبين - فالبروات - فينيتوئين .
النوبات المعممة الأولية المقوية الرمعية	فالبروات - لاموترجين- فينيتوئين- كاريامازبين- لاموترجين - إيثوسوكسميد - توبيرامات - ليفيتيراسيتام
الغيبة (الصرع الصغير) النوب الرمعية العضلية	فالبروات- كلونازيبام

الجدول (٣) الأدوية المستخدمة لعلاج الأنماط المختلفة من النوبات

هـ- إذا استمرت النوب بعد استعمال دواءين حتى مستوى الجرعة السمية يجب إحالة المريض إلى مركز متخصص.

و- قد تسبب الجرعة السمية لبعض مضادات الصرع (كاربامازبين- فينيتوئين) نوباً صرعية.

والجدول (٣)جدول بسيط للأدوية المستخدمة لعلاج الأنماط المختلفة من النوبات:

التأثيرات الجانبية لمضادات الصرع الشائعة: الجدول (٤).

جرعات الأدوية المضادة للصرع المستخدمة على نحو شائع: الجدول (٥).

وهناك أدوية أخرى مستطبة في علاج بعض أنواع الصرع مثل الأوكس كاربازين والبريغابالين والليفيتراسيتام والتوبيرامات.

فينيتوئين	ضخامة لثة - شعرانية - تلين عظام - عوز الفولات - أذية كبدية - ذأب حمامي جهازي
كاربامازبين	نعاس - رأرأة - شفع - صداع - نقص الصوديوم - اندفاعات جلدية
صوديوم فالبروات	غثيان - رجفان - قهم - نقص صفيحات - زيادة وزن - حاصة
بريميدون	عوز الفولات - تلين العظام - ذأب حمامي جهازي - غثيان
فينوباربيتون	عوز الفولات - تلين العظام - ذأب حمامي جهازي - غثيان
إيثوسوكسيميد	دوار - أرق - غثيان
كلونازيبام	نعاس - تهيَج
لاموترجين	دوار - شفع - اندفاعات جلدية
غابابنتين	هزع - نعاس

الجدول (٤) التأثيرات الجانبية لمضادات الصرع الشائعة

الدواء	الجرعة	التراكيز العلاجية
كاربامازبين	بالغ:٨٠٠-٦٠٠ملغ/٨ساعات - طفل:٤-١٠ملغ/كغ/اليوم	٦ -١٢ملغ/مل
إيثوسوكسيميد	بالغ:٧٥٠-١٥٠٠ملغ/١٢ساعة - طفل:١٠-٧٥ ملغ/كغ/اليوم	٤٠-١٠٠ملغ/مل
غابابنتين	بالغ: ٩٠٠-٣٦٠٠ملغ/٨ ساعات	غير محدد
لاموتريجين	بالغ:٧٥-٢٠٠ ملغ/١٢ساعة - طفل:١-٥ ملغ/كغ	٤-١٥ ملغ/مل
فينو باربيتال	بالغ:٩٠-١٨٠ ملغ/٢٤ساعة - طفل:٢-٦ ملغ/كغ/يوم	١٥-٣٠ ملغ/مل
فينتوئين	بالغ:٣٠٠-٥٠٠ ملغ/٣٢٤ ساعة - طفل: ٤-١٢ ملغ/كغ/يوم	٢٠-١٠ ملغ/مل
فالبروات	بالغ:١٠٠٠-٣٠٠٠ ملغ/٨ ساعات - طفل:١٠-٧٠ ملغ/كغ/يوم	٥٠-١٢٠ ملغ/مل
كاربامازبين	بالغ:٨٠٠-٦٠٠ملغ/٨ساعات - طفل:٤-١٠ملغ/كغ/اليوم	٦ -١٢ملغ/مل

لجدول (٥) جرعات الأدوية المضادة للصرع المستخدمة على نحو شائع

٣- **المعالجة الجراحية:**

التقييم ما قبل العمل الجراحي: يقدر أن ٢٥٪ تقريباً من كل المصابين بالصرع مرشحون للمعالجة الجراحية وقد يفيد العملُ الجراحي أكثر من نصفهم.

إن معظم المرشحين للعمل الجراحي هم المصابون بالنوب الجزئية المعقدة، والذين لديهم بؤرة صدغية وحيدة الجانب، إذ تكون نسبة الشفاء نحو ٩٠٪. وتصل إلى غياب النوب في نحو ٥٠٪. ولا يحدث تحسن مطلقاً في ١٠٪ من المرضى فقط، وتسوء حالة أقل من ٥٪.

ويرشح للعمل الجراحي المرضى المصابون بالصرع المعند على المعالجة، أي الذي لا يستجيب للمعالجة الدوائية على االرغم من استخدام ثلاثة أدوية أو أربعة أدوية مضادة للاختلاج على نحو منتظم، وتقدر نسبة هؤلاء المرضى بـ ١٥-٢٥٪.

النمط الأكثر شيوعاً لجراحة الصرع هو:

- الجراحة الاستئصالية الجزئية (الاستئصال الجزئي للفص الصدغي والجبهي) تزيل منطقة الدماغ المسببة للنوب.

- خزع الجسم الثفني: تقطع المناطق المولدة الصرعية عن طريق قطع مسارات العصب حيث تنتقل إشارات النوب. وهذه الطريقة أكثر فائدة من أجل النوب المقوية - الرمعية واللامقوية والمقوية.

- خزع نصف كرة: يجرى للمرضى (عادة الأولاد) المصابين بنوب شديدة تنشأ من جانب واحد من الدماغ، لكن التأثيرات الجانبية قد تكون سيئة.

تنبيه العصب المبهم: يستخدم تنبيه المبهم (كل ٥ دقائق نحو٣٠ ثانية) للنوب المعممة والجزئية (يسيطر على النوب في ٥٪) ، يزرع جهاز التنبيه في جدار الصدر الأمامي، وتربط المساري المنبهة إلى العصب المبهم عند تفرع السباتي الأيسر.

٤- **المشورة في الصرع:**

أ- ماذا يجب على ذوي المريض أن يفعلوه عند حدوث النوبة؟ متى يجب نقل المريض إلى المستشفى؟

يجب تحرير مجرى الهواءairway وعدم محاولة فتح الفم بقوة منعاً لإيذاء المسعف والمريض. كما يجب وضع المريض على جانبه منعاً من الاختناق واستنشاق المفرزات، ثم محاولة نقله إلى أقرب مركز صحي أو مستشفى؛ ولاسيما في حال تكرار النوب أو استمرار الاختلاج أكثر من ١٠ دقائق.

ب- ما هي أهم العوامل المثيرة للنوب الصرعية؟

* الشدة النفسية، الحرمان من النوم، الإرهاق الشديد، الانقطاع المفاجئ عن الكحول (الانسمام الكحولي الحاد)، الاضطرابات الاستقلابية.

* بعض الأدوية (كمضادات الهيستامين ومضادات الاكتئاب والمهدئات الكبيرة وبعض الصادات من مركّبات quinolones.

* النوب الصرعية المرتبطة بالدورة الطمثية.

* الصرع الانعكاسي، وهي أنواع محددة من الصرع تحدث استجابة لنمط محدد من التنبيهات الخارجية مثل الوميض الضوئي المتكرر، والاستحمام بالماء الحار، وسماع بعض القطع الموسيقية، واستخدام بعض ألعاب الحاسوب أو مشاهدة رجرجة شاشة التلفاز.

ج- هل يتعارض الدواء مع الزواج والحمل والإرضاع؟

لا يتعارض تناول العلاج المضاد للصرع مع الزواج والحمل وإرضاع الأطفال؛ ولكن يجب مراجعة الاختصاصي بالأمراض العصبية عند التخطيط للحمل، وليس بعد حدوث الحمل؛ لأن بعض أدوية الصرع لها تأثير مشوه للجنين في نسب صغيرة من الأجنة.

د- هل يمكن ممارسة الرياضة؟ وهل توجد أنواع محددة من الرياضة التي يجب تجنبها؟

المصاب بالصرع إنسان سوي ويمكنه ممارسة حياته على نحو اعتيادي، ولكن يُوصى عادة بعدم ممارسة أنواع الرياضات الخطرة ولاسيما السباحة قبل ضبط النوب وتوقفها التام.

هـ- ما هي المهن والدراسات التي يُوصى المصاب بالصرع بتجنبها؟

يمكن للمصاب بالصرع أن يدرس أو يعمل في المجال الذي يرغب به؛ لكن يُوصى عادة بالابتعاد عن مجالات الأعمال الخطرة والعمل بجانب الآلات الخطرة والابتعاد عن العمل سائقاً أو ما شابه.

و- هل يمكن للمصاب بالصرع الذهاب إلى المدرسة؟

نعم يمكن إرسال الطفل إلى المدرسة؛ لكن بعد البدء بالعلاج وتوقف النوب.

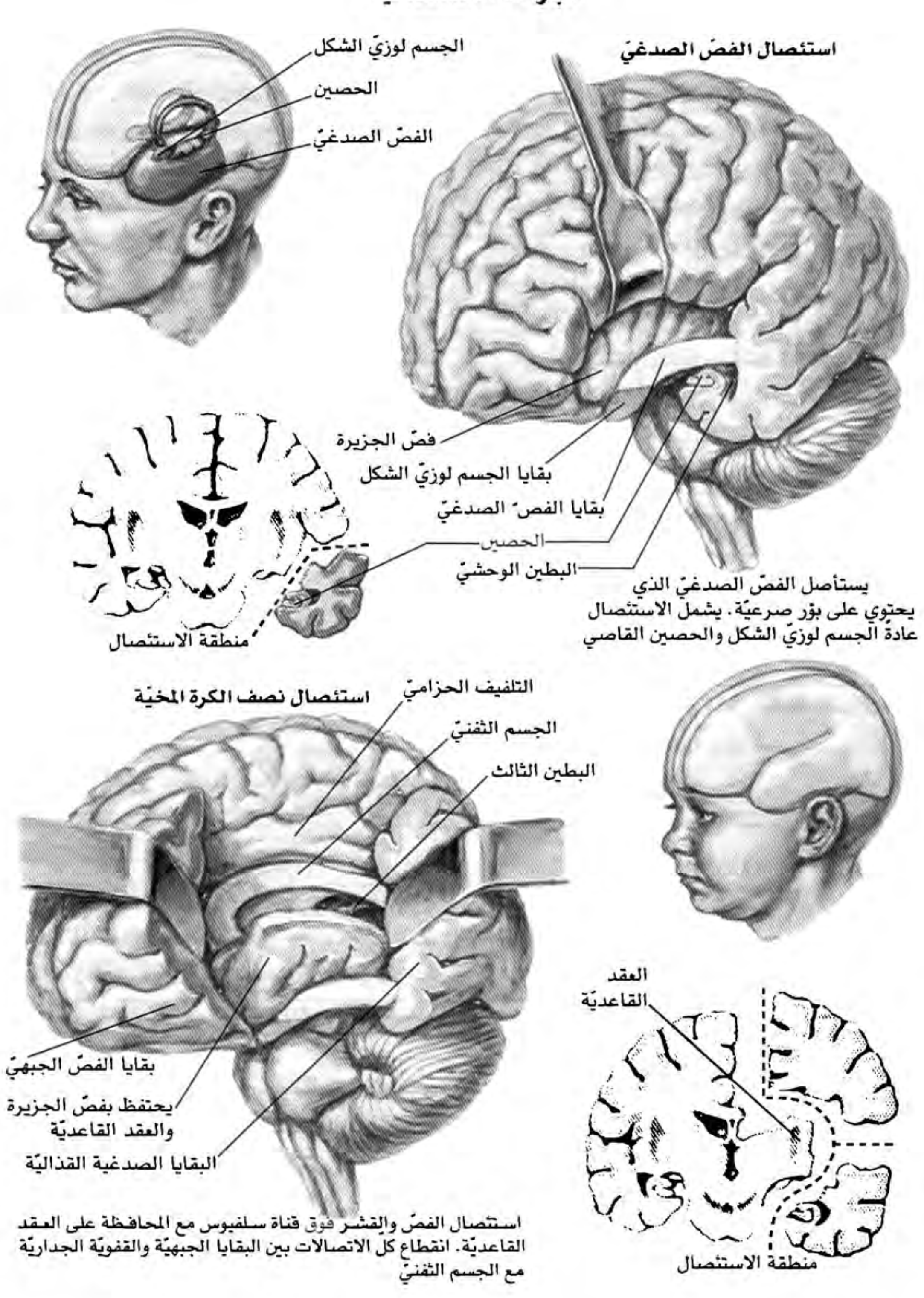
ز- نصائح عامة:

* تناول الدواء بانتظام وعدم إيقافه لأي سبب دون استشارة الاختصاصي.

* تجنب العوامل المثيرة للنوبة عند المصاب مثل السهر وقلة النوم، والتعرض للنور الساطع المتقطع، وسوء استخدام التلفاز والحاسوب لدى المؤهبين، وتجنب الكحول.

* إبعاد أدوية الصرع عن تناول الأطفال.

* عند مراجعة المريض أي مركز طبي لسبب آخر غير الصرع يجب إعلام الطبيب بذلك والأهم إعلامه بالأدوية



الشكل (٧) الجراحة الاستئصالية.

التي يتناولها؛ كيلا يصف له أدوية تتعارض مع أدوية الصرع؛ ولاسيما المضادات الحيوية، وحبوب منع الحمل، ومميعات الدم، وأدوية التدرن.

* عدم قيادة السيارة إلا بعد السيطرة التامة على النوب لمدة عام على الأقل.

ثانياً- النوب غير صرعية المنشأ non-epileptic events:

١- الغشي syncope:

هو فقد الوعي فقداً عابراً نتيجة نقص الجريان الدموي الدماغي. يرافق الغشي وهط دوراني متعلق بالوضعة postural collapse، ويتراجع تلقائياً. قد يحدث الغشي على نحو مفاجئ من دون إنذار، أو قد تسبقه أعراض بادرية (ما قبل الغشي faintness) تتضمن خفة الرأس، ودُواماً (دوخة) dizziness من دون دوار حقيقي، وشعوراً بالحرارة، وتعرقاً، وغثياناً، وتشوش رؤية يتطور إلى فقد الرؤية.

تختلف أعراض ما قبل الغشي بمدتها، وقد تزداد شدتها حتى حدوث فقد الوعي، أو تتراجع قبل فقد الوعي إذا تم تصحيح نقص تروية الدماغ. وتفريق الغشي عن الاختلاج أمر مهم، وصعب أحياناً. يكون الغشي سليماً حين يحدث نتيجة تأثير المنعكس القلبي الوعائي الطبيعي في ضربات القلب والمقوية الوعائية، وقد يكون خطراً حين يكون نتيجة اضطرابات النظم المهددة للحياة. وقد يحدث الغشي مرة واحدة، أو قد يتكرر.

الفيزيولوجيا المرضية: ينجم الغشي عن اضطراب مفاجئ في استقلاب الدماغ، نتيجة هبوط الضغط الشرياني مع نقص الجريان الدموي الدماغي. تساعد آليات متعددة على التنظيم الدوراني بوضعية الانتصاب؛ إذ يوجد نحو ثلاثة أرباع حجم الدم الجهازي ضمن السرير الوريدي، وقد يؤدي أي تبدل في العود الوريدي إلى تناقص في النتاج القلبي. ويمكن المحافظة على الجريان الدموي الدماغي مع دوام حدوث التشنج الوعائي الشرياني الجهازي؛ ولكن عندما تخفق هذه المعاوضة (هبوط ضغط شرياني شديد) تكون النتيجة انخفاض التروية الدماغية إلى أقل من نصف الحد الطبيعي؛ مما يسبب الغشي.

السببيات:

أ- اضطرابات المقوية الوعائية أو حجم الدم:

(١)- المنعكس الوعائي المبهمي (المثبط الوعائي - العصبي القلبي).

(٢)- هبوط الضغط الانتصابي الذي ينجم عن أحد الأسباب التالية:

* الأدوية ولاسيما خافضات الضغط أو الموسعات الوعائية.

* اعتلال الأعصاب المحيطية (سكري أو كحولي أو تغذوي أو نشواني).

* هبوط الضغط الانتصابي الأساسي (مجهول السبب).

* ضمور الأجهزة المتعدد multisystem atrophy (متلازمة شاي-دريغر Shy-Drager).

* إعادة التأهيل الفيزيائي.

* قطع الودي.

* خلل الجهاز العصبي المستقل الحاد (متلازمة غيلان باريه المتغايرة).

* نقص حجم الدم (قصور كظر- فقر دم حاد... إلخ).

(٣)- فرط حساسية الجيب السباتي.

(٤)- متعلق بالوضعية: كما هي الحال في السعال والتبول والتغوط ومناورة فالسافا Valsalva والبلع.

(٥)- الألم العصبي اللساني البلعومي.

ب- الأسباب الوعائية القلبية:

(١)- اللانظميات القلبية:

* اللانظميات البطينية: تباطؤ القلب الجيبي، حصار جيبي أذيني، توقف قلب جيبي: متلازمة العقدة الجيبية المريضة، حصار أذيني بطيني.

* اللانظميات السريعة: تسرع القلب فوق البطيني مع مرض قلبي بنيوي، الرجفان الأذيني مع متلازمة وولف باركنسون وايت، الرفرفة flutter الأذينية مع توصيل أذيني بطيني١-١، تسرع القلب البطيني.

(٢)- الأسباب القلبية الرئوية الأخرى، ومنها: الصمة الرئوية، فرط الضغط الرئوي، الورم المخاطي الأذيني، أمراض العضلة القلبية (احتشاء عضلة قلبية واسع)، ضخامة عضلة البطين الأيسر السادة، التهاب التأمور العاصر constrictive pericarditis أو السطام heart tamponade، انسداد مخرج الأبهر، تضيق الدسام الأبهري، اعتلال العضلة القلبية الضخامي الساد.

ج- الأمراض الوعائية الدماغية: وأهمها قصور الشريان الفقري القاعدي، الشقيقة القاعدية (شقيقة الشريان القاعدي)، متلازمة الشريان تحت الترقوة، أمراض القوس الأبهرية، تضيق الشريانين السباتيين.

د- اضطرابات أخرى قد تشابه الغشي:

(١)- استقلابية: نقص أكسجة؛ ولاسيما في المرضى المصابين بالأمراض القلبية الولادية، فقر دم. نقص CO_2 نتيجة فرط تهوية، نقص سكر الدم، الانسمام الدوائي كما

في الباربيتورات، الانسمام الكحولي الحاد، فرط تهوية يرافق قلاءً تنفسياً وتكززاً.

(٢)- نفسانية: هجمات القلق، هيستيريا.

التقييم السريري:

التفريق بين الغشي ونوب فقد الوعي الأخرى:

أ- التفريق بين الغشي والصرع: تتميز النوبة الصرعية بأن مدة فقد الوعي فيها طويلة إلا في الصرع الصغير، ويحدث فيها اختلاج وعض على اللسان، وصداع ونعاس بعد النوبة. يبين الجدول (٦) أهم الفروق بين الغشي والنوب الصرعية.

ب- في الدوار والدوخة: لا يفقد المريض وعيه، بل يشعر أنه يدور في مكانه أو أن الأشياء تدور حوله.

ج- يختلف الغشي عن السبات coma بطول مدة فقد الوعي عن السبات.

التشخيص السببي:

تفيد الملاحظات التالية في تعيين سبب الغشي:

أ- غالباً ما يكون الغشي المسبوق بألم أو خوف أو قلق ناجماً عن تحريض المبهم.

ب- وقد يكون الغشي المسبوق بالوهن والتعرق والشحوب بسبب تحريض المبهم أو نقص سكر الدم.

ج- يرجح حدوث الخدر في الأطراف وبرودة الأطراف في متلازمة فرط التهوية.

د- يدل الغشي الذي يلي الوقوف الطويل على حالة غشي انتصابي.

هـ- في الغشي الناجم عن تحريض المبهم يكون المريض بوضعية الوقوف دائماً.

و- في الغشي الانتصابي تظهر حالة الغشي بعد الوقوف الطويل أو عند النهوض من وضعية الاستلقاء، وفي كل الأحوال فإنه لا يظهر إذا كان المريض مضطجعاً.

ز- إذا ظهر الغشي؛ في أثناء النوم فالسبب قلبي أو انخفاض سكر الدم أو صرعي المنشأ. أما الغشي الليلي المرافق لعملية التبول فيدل على غشي التبول micturition syncope.

ح- إذا ظهر الغشي والمريض جائع؛ فيجب توقع انخفاض سكر الدم. أما ظهور الغشي بعد الإفراط في تناول الطعام؛ فقد يعني اتساع رتج مريئي بالطعام أو حدوث توقف القلب الانعكاسي.

ط- إذا ظهر الغشي في أثناء الجهد؛ فقد يكون هناك تضيق الدسام الأبهري أو التضيق تحت الأبهري الضخامي

العلامة	النوب الصرعية	الغشي
البوادر	إرهاص أو (أورة) أو إحساس صاعد في الشرسوف من دون إنذار غالباً	الغثيان عادة، إحساس المريض بأنه (يسبح) في الفضاء، وأحياناً من دون إنذار.
البدء	في كل الوضعات	يحدث بوضعية الوقوف أو الجلوس دوماً
الوعي	يغيب أحياناً (غيبوبة الداء الصغير)	يحدث دائماً
اضطراب حركي مرافق	رمعية clonic، بؤريةfocal ، مقويةtonic	لا يوجد. توجد أحياناً نفضات قصيرة، ونادراً اختلاجات في حالة توقف القلب
مدة النوبة	نصف دقيقة إلى دقيقتين	ثوانٍ
العلامات القلبية	النبض سريع وقوي	بطء النبض وضعفه
العلامات الوعائية	الوجه محتقن، زبد على الفم وحدوث تخليط بعد النوبة	شاحب كالموتى ومتعرق
مظهر المريض بعد النوبة	صداع، نعاس	غثيان وأحياناً قياء وإسهال
تخطيط كهربائية الدماغ	شاذ	سوي

لجدول (٦) أهم الفروق بين الغشي والنوب الصرعية

البدئي (IHSS) أو فرط الضغط الرئوي الأولي.

ي- أما ظهور الغشي بعد إجهاد الطرف العلوي بالحركة؛ فيدل على وجود متلازمة (سرقة الشريان تحت الترقوة subclavian steal) أي عودة الدم من الشريان الفقري إلى الشريان تحت الترقوة، ففي هذه المتلازمة يحدث انسداد أحد الفروع الكبيرة لقوس الأبهر؛ ولاسيما الشريان تحت الترقوة اليسرى؛ مما يؤدي إلى عكس جريان الدم فيه؛ فيتدفق الدم من الشريان الفقاري إلى الطرف العلوي، وبسببه تحدث أعراض نقص ارتواء جذع الدماغ.

ك- مدة الغشي قصيرة، ولا تزيد على ثوانٍ قليلة باستثناء الغشي الناجم عن تضيق الدسام الأبهري أو انخفاض سكر الدم أو الهيستيريا.

ل- كما يشير فقد الوعي بعد نوبة سعال إلى غشي السعال، وشوهد هذا الغشي أيضاً عقب نوبة ضحك شديدة.

م- يعني فقد الوعي الناجم عن تحريك الرقبة أو الرأس حالة فرط تحسس الجيب السباتي.

ن- يشير الغشي عند المصابين بالسكر المعالجين بالإنسولين إلى حالة الغشي بنقص السكر.

س- يشير الغشي المصحوب بالخفقان إلى اضطرابات نظم القلب.

ع- يجب قياس الضغط والنبض ومراقبة العلامات الأخرى في أثناء نوبة الغشي، فالضغط المنخفض في أثناء نوبة الغشي المرافق لنظم بطيء هو من صفات الغشي بتنبيه المبهم، ويشير النظم البطيء مع بقاء الضغط طبيعياً إلى حالة حصار أذيني بطيني أو اضطراب عمل العقدة الجيبية الأذينية، وانخفاض الضغط مع نظم طبيعي أو متسرع هو من صفات الغشي الانتصابي.

الفحص الحكمي الجسدي والاستقصاءات:

أ- يجب الانتباه لوجود نفخة تسمع في العنق فوق السباتي.

ب- يصغى القلب بحثاً عن علامات الأمراض القلبية.

ج- إجراء ECG حين وجود اضطراب في نظم القلب لتعرّف نوعه.

د- قياس الضغط الشرياني في وضعيتي الاضطجاع والوقوف أو تقدير الفرق بينهما، ففي الحالة الطبيعية يكون الفارق بسيطاً، وازدياد الفرق يعني حالة غشي انتصابي.

هـ- يطلب من المريض أن يقوم بفرط تهوية لمدة دقيقتين وهو في وضعية الجلوس، ويسأل عن شعوره بأعراض مشابهة لتلك التي تحدث في نوبة الغشي.

و- يفيد تمسيد الجيب السباتي لدى المريض في وضعية الجلوس في التحري عن سبب الغشي، وإن أي تغير مهم في حالة المريض السريرية وضغطه ونبضه في أثناء التمسيد يشير إلى أن سبب الغشي هو الجيب السباتي (يمنع تمسيد الجيب السباتي في المرضى المتقدمين بالسن أو المصابين باضطراب في الأوعية الدماغية).

ز- إجراء عيار السكر أو اختبار تحمل السكر وتصوير الأوعية الدماغية لكشف سبب الغشي.

التدبير:

تجرى المعالجة اللازمة بعد معرفة السبب:

أ- في انخفاض الضغط الانتصابي الفيزيولوجي ننبه المريض أن النهوض من وضعية الاستلقاء أو الجلوس يجب أن يتم تدريجياً وببطء.

- يمكن تجريب الأدوية المقبضة الوعائية (علماً أنها قليلاً ما تفيد)، وقد يفيد إعطاء سلفات الافدرين بمقدار أدنى من ٧٥ملغ/يومياً.

وكذلك أثبت أسيتات فلودروكورتيزون fludrocortisone acetate تأثيره بجرعات يومية ٠,١ ملغ لكل كغ أو أكثر.

- يجب تخفيف جرعة الأدوية الخافضة للضغط في المريض المرتفع الضغط.

ب- يجب حذف عامل الخوف أو القلق المسببين للغشي الوعائي المبهمي المنشأ، وكذلك في معالجة الألم وتجنب الإفراط في تناول الطعام والكحول، والتعرض للحر الشديد.

ج- أما فرط التهوية الناجم عن القلق over breathing due to anxiety، فإنه يشاهد عادة عند النساء الشابات. تكون القصة نموذجية، ففي البدء يحدث شعور بانقطاع النفس، ثم حس وخز حول الفم ينتقل إلى الطرفين العلويين فالسفليين، ثم يحدث مَعَص اليدين، وتأخذان وضعية المولد، وإذا دامت الحالة مدة طويلة فقد يحدث فقد الوعي. مفتاح التشخيص هو التحقق من تتالي الأحداث: ففي هذه الحالة يحدث القلق أو الألم، ثم يتلوه ضيق التنفس (في حين يُصادف في الحالات الأخرى لضيق التنفس أن القلق يتلو ضيق التنفس، ولا يسبقه). يكون العلاج الإسعافي بجعل المريض يتنفس من كيس ورقي، والغاية من ذلك هو أن يتنفس هؤلاء الأشخاص غاز الفحم المزفور، فتنخفض الحموضة الدموية، ويصلح القلاء، ويزول التكزز. كما أن طمأنة المريض ضرورية لإزالة القلق عنده، وتستخدم المهدئات - إذا لزم الأمر- مثل الكلوربرومازين، ٥ملغ أو ١٠ملغ ديازيام ١٠. ويجب التعمق في معرفة سبب النوب، فقد يكون القلق

ناجماً عن سبب عضوي أو حالة نفسانية تستلزم المعالجة.

٢- نوب السقوط drop attacks:

هي سقوط تلقائي مفاجئ خلال الوقوف أو المشي مع عودة تامة للحالة السوية خلال دقائق أو ثوانٍ. وتتميز بعدم فقدان الوعي، ويتذكر المريض الحدث. وهي عرض، وليست مرضاً، ولها أسباب مختلفة.

الأسباب: مجهولة السبب في (٤٦٪)، اضطرابات قلبية (١٢٪)، الإقفار الدماغي (٨٪)، مشكلات في القلب والدماغ معاً (٨٪)، ناجم عن نوب عصبية (نوب اختلاج) seizures (٧٪)، ناجم عن آفة في الأذن الداخلية (داء منيير) (٥٪)، ناجم عن اضطرابات نفسانية (١٪).

قد ينجم عدد صغير من نوب السقوط عن متلازمة تفزّر القناة العلوية superior canal dehiscence syndrome (SCDS).

تشخيص نوب السقوط:

أ- نوب السقوط الناجمة عن الاضطرابات القلبية مشابهة لنوب الإغماء القصيرة. وتشخص على نحو أفضل بوساطة جهاز مراقبة متنقل (المرقاب السيّار (السيراني) Holtr).

ب- نوب السقوط الناجمة عن نوب الاختلاج والمشكلات المتعلقة به تشخص بوساطة اختبار تخطيط الدماغ الكهربائي.

ج- نوب السقوط الناجمة عن داء منيير والتي تدعى أيضاً otolithic crises of Tumarkin تشخص بوساطة تخطيط السمع والـ ENG.

د- نوب السقوط الناجمة عن الاضطرابات النفسانية يصعب جداً إثباتها، لكنها قد تؤكد أحياناً بمراقبتها عن طريق تخطيط دماغ كهربائي مطول.

خطورة السكتة أو الموت:

نسبة حدوث سكتة في الأشخاص المصابين بنوب سقوط هي ٠,٥ سنوياً، هذه النسبة لا تختلف على نحو مهم عن عامة الناس، ولكن الأشخاص المصابين بنوب سقوط يتعرضون لكسور أكثر مقارنة بعامة الناس.

تدبير نوب السقوط:

نوب السقوط خطرة جداً وتؤدي غالباً إلى كسور عظمية. تكون المعالجة بحسب التشخيص. ولما كان التشخيص غير مؤكد في العديد من الحالات؛ فإنه لا يوجد لها علاج محدد.

٣- نوب نقص سكر الدم:

نقص سكر الدم التلقائي spontaneous hypoglycaemia:

أكثر ما يشاهد نقص سكر الدم في السكريين بوصفه أثراً جانبياً للمعالجة بالإنسولين أو أدوية السلفونيل يوريا. وأفضل تعريف لنقص سكر الدم في المريض السكري هو غلوكوز البلازما الذي يقل عن ٣,٥ ملمول/ل. ومع ذلك على العكس من الاعتقاد الشائع: فإن نقص سكر الدم لا يحدث في المرضى السكريين إلا إذا كانوا يتناولون المعالجات المذكورة، وبصرف النظر عن المرضى المصابين بالتسمم الكحولي؛ فإن نقص سكر الدم نادر في المرضى غير السكريين.

يعرّف نقص سكر الدم في المرضى غير السكريين بأنه نقص غلوكوز البلازما عن ٢,٢ ملمول/ل، وقد يكون غلوكوز البلازما الذي يقل عن ٢,٥ ملمول/ل مرضياً في بعض الأحيان.

المظاهر السريرية: يراجع المرضى العيادات الخارجية بقصة نوب غير مفسرة، أو يتظاهرون بحالة إسعافية حادة على شكل اختلاجات أو وهط collapse أو تخليط. وكما هو الحال في المرضى السكريين المعالجين بالإنسولين الذين يعانون نقص سكر الدم المتكرر؛ فإن المرضى المصابين بنقص

سبب نوب السقوط	العلاج الأكثر تأثيراً
اضطرابات قلبية	التداوي أو ناظم الخطا
نوب الاختلاج	مضادات الاختلاج
الإقفار الدماغي (نقص التروية الدماغي العابر)	خفض الكولستيرول، موسعات الأوعية، جراحة على الشرايين لفتحها إن أمكن.
انفتاح القناة العلوية	إغلاق القناة
داء منيير	الجراحة أو المعالجة لتخريب التيه.

الجدول (٧) معالجة بعض أسباب نوب السقوط

سكر الدم التلقائي المزمن لديهم غالباً استجابات مستقلة واهنة، وقد يتظاهرون بمجموعة واسعة من مظاهر الاعتلال العصبي بنقص السكر neuroglycopenia بما فيها السلوك الغريب والاختلاجات .

الأعراض نوبية episodic في كل الحالات تقريباً، وتشمل الأسئلة الرئيسية الاستفسار عما إذا كانت هذه النوب أكثر تواتراً في الصيام أو الجهد ؛ وفيما إذا كانت تتحسن بتناول الكربوهدرات النقية

الأسباب: انظر المخطط (١).

التدبير: يجب في حالة نقص سكر الدم الحاد إعطاء المعالجة منذ ما يتم الحصول على عينات الدم. الدكستروز ٥٠٪ بمقدار ٣٠-٥٠ مل وريدياً فعال على المدى القصير، ويجب أن يتبعه بعد الشفاء إعطاء الكربوهدرات الفموية.

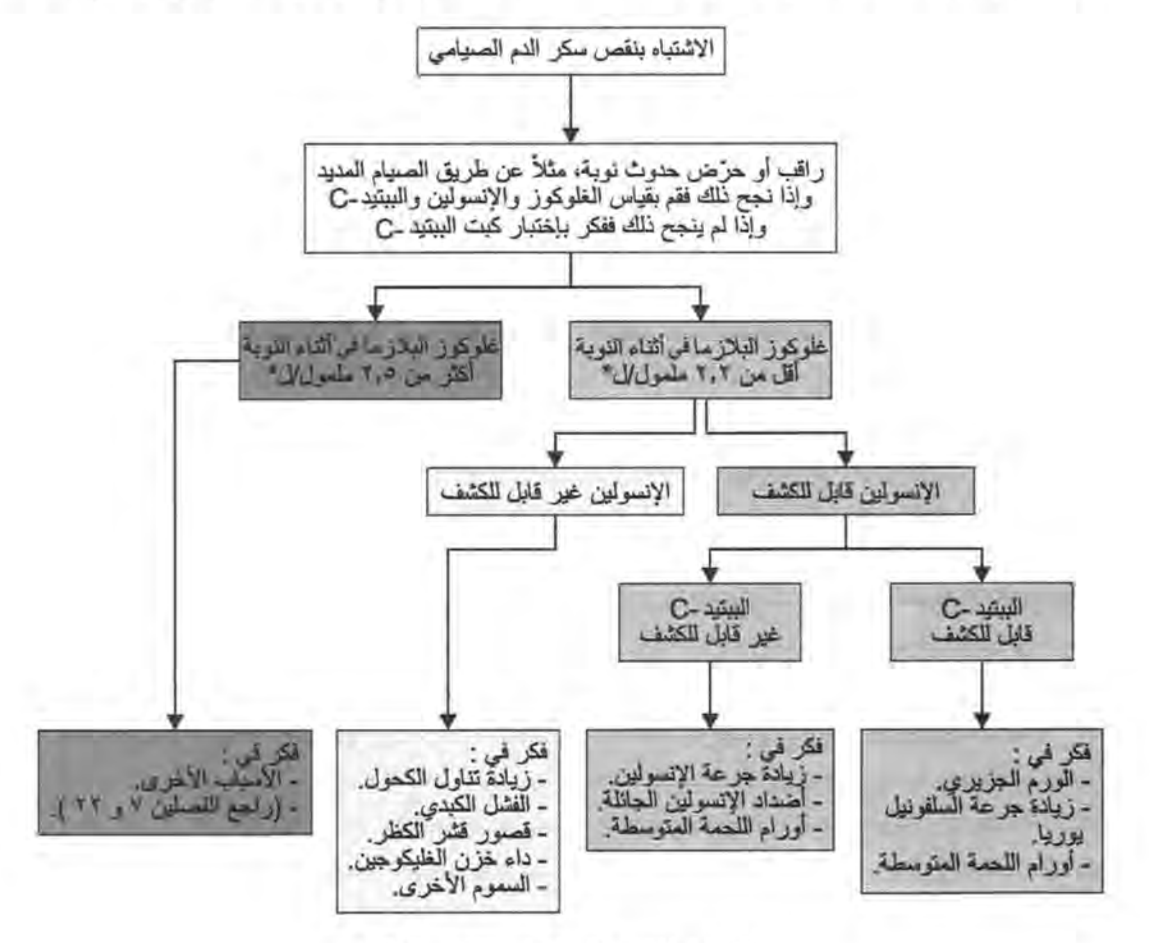
قد يكون تسريب الدكستروز المستمر ضرورياً ؛ ولاسيما في حالة التسمم بالسلفونيل يوريا . إن إعطاء الغلوكاغون بمقدار ١ ملغ عضلياً ينبه تحرير الغلوكوز الكبدي لكنه غير فعال في حالة نقص سكر الدم منخفض الأنسولين

يمكن علاج نقص سكر الدم المتكرر المزمن في حالة الأورام المفرزة للإنسولين عن طريق القوت (تناول الكربوهدرات الفموية على نحو منتظم)؛ إضافة إلى مثبطات إفراز الإنسولين (الديازوكسيد أو المدرات الثيازيدية أو مضاهيات السوماتوستاتين). وتقطع resect كذلك الأورام الجزيرية insulinomas .

٤- النوب النفسانية المنشأ (النوب الزائفة):

هي نوب هيستيريائية تحدث فيها حركات تشنجية اختلاجية غير حقيقية.

المشهد السريري: تكون هذه النوب تحدياً تشخيصياً، لأنها قد تحدث أحياناً في أشخاص يعانون صرعاً حقيقياً أيضاً. تحدث نوب الهيستيرية (الهرع) غالباً في وضعيات الكرب والانفعال أو لتحقيق مكسب. ولهذه النوب صفات خاصة توحيها: فالمريض يدير رأسه من جانب إلى آخر وجسمه أحياناً، ويضرب أطرافه بالتناوب، ويدفع الحوض نحو الأمام والخلف (كالحركات الجنسية). ومن النادر أن يحدث انفلات المصرات أو يجرح المريض نفسه أو يؤذيها في أثناء السقوط



المخطط (١) يبين أسباب نوب نقص سكر الدم

في حين يفعل ذلك كثير من المصابين بالصرع. ولكن قد يكون الهيستيريائيون والمتمارضون ممثلين بارعين، فيقلدون النوب الصرعية على نحو تنطلي حتى على الملاحظين المجربين. والطريقة الموثوقة - ولكنها مكلفة - لتمييز النوب الصرعية الحقيقية من النوب الهيستيرية هي معايرة البرولاكتين في المصل مباشرة بعد النوبة، وتكون مرتفعة في الاختلاجات الصرعية الحقيقية في حين لا يتغير في الاختلاجات الهيستيرية. ولكن يمكن التشخيص في معظم الحالات بملاحظة نمط النوبة والحصول على تخطيط سوي لكهربائية الدماغ واستخدام الحس السليم في التشخيص.

التدبير: يعتمد على ملاحظة النوب ومعالجة الأسباب سلوكياً وبالأدوية المهدئة اللطيفة.

الانتيابات اللااختلاجية الشبيهة بالصرع

عماد سعادة

الحوادث الانتيابية اللااختلاجية الشبيهة بالصرع non-epileptic paroxysmal events شائعة الحدوث في الأطفال والشبان خاصة، ولكن المعلومات عن التواتر النسبي لكل من هذه الاضطرابات قليلة، وقد بينت بعض الدراسات أن الحركات النمطية، والحركات الخلجانية النومية، وخطل النوم parasomnias، ومتلازمة سانديفير Sandifer؛ كانت أكثر الاضطرابات مشاهدة قبل عمر الخمس سنوات، في حين كانت النوب النفسية، وأحلام اليقظة، والحركات النمطية، والحركات الخلجانية النومية؛ هي الأكثر شيوعاً في الأعمار بين ٥-١٢ سنة، ووجد أن الاضطرابات التحويلية conversion disorders كانت الأكثر شيوعاً بين أعمار ١٢-١٨ سنة.

يواجه أطباء الأمراض العصبية خاصة والممارسون على نحو عام يومياً التحدي لإيجاد تشخيص الحوادث الانتيابية التي قد تكون من منشأ صرعي أو غير صرعي. يجب أن يركز الاستجواب والفحص السريري الأولي على حصر التشخيص التفريقي. وفي المرضى الذين يعانون حوادث انتيابية متكررة أو للمرة الأولى يجب توصيف عناصر مهمة في القصة المرضية للتأكد من أن الحادثة اختلاج، وإذا كانت كذلك ما هو نمط الاختلاج الحادث.

وتصنيف النوب ليس ضرورياً للمرضى المدروسين حديثاً فحسب، ولكنه أيضاً ضروري حين يراجع مريض معروف سابقاً بنمط جديد من الحوادث الانتيابية المشابهة للاختلاج. لا يذكر معظم المرضى الحوادث قبل وقوع النوبة وبعدها تماماً، ولذلك يجب أخذ القصة من شاهد أو الاستدلال على نحو غير مباشر عما حدث في أثنائها (ألم عضلي أو سلس بولي أو عض لسان أو خزل شقي تالٍ أو أذيات رضية).

تتضمن الإجراءات التشخيصية: الفحص السريري وتخطيط الدماغ الكهربائي وتصوير الدماغ.

وفي بعض الحالات قد تنجم الحوادث الانتيابية اللاصرعية عن اضطراب نفسي أو عضوي أو فيزيولوجي، وفي غياب أي سبب عضوي أو فيزيولوجي واضح يستطب التقييم النفسي لاحتمال وجود مكاسب ثانوية أو دوافع ليتظاهر الشخص بالمرض وتكون السبب في إحداث النوب أو إذا كان ثمة عوامل كرب stress أو ضغط مرتبطة مؤقتاً بحدوث النوب.

يجب التأكيد على أن المنشأ النفسي لا يعني بالضرورة تصنعاً أو تمارضاً ولكنه قد يشير إلى اضطراب جسدنة somatization أو اضطراب تحويلي.

يختلف المرضى في التعبير عن الحوادث النوبية وكثيراً ما تستخدم كلمات ذات دلالات عامة أو متباينة، مثلاً يشير بعض المرضى إلى الدُّوام أو اضطراب التوازن، حتى فقد الوعي بكلمة دوار أو دوخة أو بالعكس أحيانا، لذلك من الضروري فهم ما يعنيه المريض بدقة من أي شكوى يدلي بها ليتم توجيه الاستجواب و الدراسة الاستقصائية اللاحقة.

أولاً- اضطرابات النوم:

١- السير النومي sleepwalking:

يقوم المريض المصاب بهذا الاضطراب بفعاليات حركية تلقائية في أثناء النوم تراوح بين البسيطة جداً والمعقدة، فقد يغادر المريض فراشه، ويمشي ويأكل ويتبول بصورة غير ملائمة، أو يغادر المنزل كل ذلك وهو لا يزال في حالة يقظة جزئية، وقد يكون إيقاظ المريض صعباً في هذه المرحلة، وقد يبدي بعضهم رد فعل لمحاولات الإيقاظ على نحو هياج أو سلوك عنيف.

يحدث السير النومي في المرحلة الثالثة أو الرابعة من مراحل النوم اللاريمي non REM sleep، وهو أكثر شيوعاً في الأطفال والمراهقين الذين تكون فيهم هذه المراحل من النوم أكثر نشاطاً.

تحدث هذه الحالات على نحو مفرد وقد تتكرر في ١-٦٪ من المرضى. السبب غير معروف، وتوجد قصة عائلية في ثلث الحالات.

٢- الرعب الليلي night terror (pavor nocturnus):

يحدث هذا الاضطراب على نحو رئيس في الأطفال الأصغر سناً في الساعات الأولى بعد بدء النوم في المراحل الثالثة والرابعة من النوم اللاريمي. يصرخ الطفل على نحو مفاجئ ويبدو عليه الاستيقاظ مع مظاهر وديّة مستقلة autonomic (تعرق، وخفقان، وفرط التهوية). قد يكون من الصعب إيقاظ الطفل في هذه المرحلة ونادراً ما يتذكر شيئاً عن هذه الحادثة عندما يستيقظ في الصباح. نكس النوب غير شائع، ويجب طمأنة الوالدين إلى أن هذه الحالة حميدة ومحددة لذاتها ولا تحتاج إلى علاجٍ خاصٍ. يمثل كل من السير النومي وذعر الليل اضطراباً في الاستيقاظ بعكس

الكوابيس nightmares التي تحدث في مرحلة النوم الريمي وتؤدي إلى استيقاظ تام مع تذكر كامل الحدثيَّة المزعجة.

٣- الاضطراب السلوكي للنوم الريمي REM sleep behavior disorder:

هو اضطراب نادر يحدث كما هو واضح من الاسم في مرحلة النوم الريمي. يصيب على نحو رئيس الرجال في وسط العمر أو الأكبر قليلاً ولدى غالبيتهم قصة سابقة لمرض عصبي، وقد يحدث في ثلث هؤلاء المرضى داء باركنسون بعد ١٠-٢٠ سنة. تبدو الأعراض على هيئة سلوك متهيج، وقد يكون أحياناً عنيفاً يؤدي إلى أذية النفس أو شريك السرير، ويساعد هذا على تمييزه من السير النومي، وعندما يستيقظ المريض يروي أحلاماً حافلة بالتخيلات المزعجة. والتشخيص التفريقي الأهم هنا عن النوب الاختلاجية الليلية التي يمكن نفيها بدقة عن طريق تخطيط النوم المتعدد polysomnography؛ إذ تغيب الفعالية الاختلاجية عن تخطيط الدماغ الكهربائي ويغيب فقد المقوية العضلية عن تخطيط العضلات، الذي يشاهد عادة في مرحلة النوم الريمي REM sleep، في الوقت الذي يقوم فيه المريض بسلوك حركي معقد. الآلية المرضية غير معروفة بدقة، إلا أن أذية مناطق جذع الدماغ التي ترسل السيالات العصبية النازلة والتي تثبط الحركة في مرحلة النوم الريمي، قد يكون لها شأن في هذا الاضطراب. يدعم هذا الافتراض الشبه الكبير بين الاضطراب السلوكي للنوم الريمي، والنوم عند الحيوانات المصابة بأذية ثنائية الجانب في سقيفة الجسر في المناطق المسؤولة عن التثبيط الحركي في نوم الريم. تستجيب الآفة للعلاج بـ كلونازيبامclonazepam (٠,٥- ١,٠ ملغ) استجابة جيدة ومستمرة في أغلب الحالات.

٤- صَريف الأسنان في أثناء النوم sleep bruxism:

هو حركات غير إرادية تشبه الطحن بالأسنان في أثناء النوم، تصيب ١٠-٢٠٪ من الناس والمريض عادة لا يدرك هذه المشكلة. أكثر ما يبدأ حدوثها في سن ١٧-٢٠ سنة بنسب متماثلة في النساء والرجال وتشفى تلقائياً بعمر ٤٠ سنة. يوضع التشخيص في كثير من الحالات في أثناء فحص الأسنان، ومع ذلك فالأذية خفيفة جداً ولا يستطب العلاج عادة، أما في الحالات الشديدة فقد يكون من الضروري وضع حافظة أسنان مطاطية لمنع حدوث أذية الأسنان. في بعض الحالات، وعندما يكون صريف الأسنان مظهراً للكرب النفسي، قد يفيد الارتجاع البيولوجي biofeedback، وتشير بعض التقارير إلى فائدة استخدام مركبات البنزوديازيبن.

٥- الرمع العضلي النومي sleep myoclonus:

نمط من الرمع (الخلجان العضلي) الفيزيولوجي يحدث في بدء النوم تماماً قبل أن يدخل الشخص في النوم العميق، من النادر جداً أن يزعج الشخص شريكه في السرير لدرجة الإيقاظ أو إحداث اضطراب ما في نوعية النوم. يصيب على نحو رئيس الأصابع والأباخس والأطراف والعينين وغالباً ما تكون هذه الحركات الرمعيَّة غير شديدة ولا تسبب حركات لاإرادية واضحة في الأطراف بحيث لا تكاد ترى من قبل شخص يراقب النائم. لوحظ بعض الارتباط بين الرمع العضلي النومي والرمع العضلي الحسَّاس لمنبه معين، حتى إن الأول يحرَّض أو يزداد بوجود عوامل في البيئة المجاورة مثل الضوء أو الصوت أو الحركة. إن هذا النمط من الرمع العضلي حميد والشخص طبيعي (فيما عدا ذلك) من الناحية العصبية وغالباً لا يتطلب علاجاً، وعلى الرغم من شيوعه فهو مسؤول فقط عما يقارب ٥٪ من حالات الأرق، وفي هذه الحالة عندما تكون الأعراض مزعجة يمكن أن تتطلب بعض التدابير وفي مقدمتها نفي اضطرابات النوم الأخرى، وقد يفيد في ذلك تخطيط النوم المتعدد إضافة إلى شأنه في تأكيد ما إذا كان الرمع العضلي هو المسؤول عن اضطراب النوم أم لا. يفيد استخدام كلونازيبام بجرعة وحيدة قبيل النوم أو الفالبروات وحيداً أو بالمشاركة مع كلونازيبام. إن وجوده في بعض الحالات "حسب رابطة النوم الأمريكية" قد يشير إلى وجود أحد اضطرابات النوم مثل متلازمة القدم المتململة restless leg syndrome أو حركات الأطراف الدورية في أثناء النوم أو إلى احتمال تطوره لاحقاً.

٦- الرمع العضلي النومي الحميد في الولدان benign neonatal sleep myoclonus:

هو اضطراب كثيراً ما يشخص خطأً على أنه اختلاج، يبدأ في فترة الوليد خلال عدة أيام من الولادة، يتميز بتقلصات رمعية عضلية قصيرة (تشبه البرق) في الأطراف والجذع ويقتصر حدوثها على فترة النوم، ولا علاقة لهذا المرض بالصرع. من المهم فهم هذه الحالة وتمييزها جيداً لتجنب استقصاءات واسعة وتطبيق أدوية لا لزوم لها. يشاهد هذا النمط من الرمع العضلي عند طفل سليم من الناحية العصبية في حين ترافق الرمع العضلي المرضي غالباً تظاهرات عصبية أخرى تتضمن نوب الاختلاج أو اعتلال الدماغ. الرمع عادة إيجابي positive myoclonus، متناظر وقد يكون حساساً للمنبهات مع فعالية أكثر وضوحاً لمنبهات بعينها ولا سيما الصوت المرتفع واللمس. أهم ما يميز هذه

الحالة أنها تحدث في أثناء النوم فقط وتزول مباشرة بالإيقاظ ولا توقظ الطفل من النوم، وتهجع تلقائياً بعمر ٦-٨ أشهر.

٧- النوم الانتيابي (التغفيق): narcolepsy

يتميز بنوب من الوسن النهاري غير قابل للمقاومة، ويؤدي إلى عدة نوب قصيرة من النوم في اليوم تحدث بعد تناول الوجبات أو الجلوس في الصف أو حالات الملل وتسمى (النوب النوميَّة)، وقد تحدث نادراً في أثناء السباحة أو القيادة ويكون ذلك خطراً. يبدأ بين عمر١٥- ٣٥ سنة ونادراً بعد الأربعين، الذكور أكثر إصابة من الإناث وقد تشاهد حالة في الأقارب في ثلث الحالات. وصف Gélineau هذه المتلازمة عام ١٨٨٠، وبين Neely وجود تأهب وراثي للمرض إذ أظهرت الدراسات المخبرية تشارك كل الحالات مع المستضدات النسيجية HLA-DR2 و Dqw1. يرافق ثلاثة أرباع الحالات واحد من الأعراض المرافقة التالية (نوب الجُمدة ٧٠٪، الأهلاس في مقتبل النوم ٣٠٪ hypnagogic hallucinations، وشلل نومي ٢٥٪ sleep paralysis).

إن حدوث الجمدة قبل نوب النوم نادر جداً، وكذلك يندر حدوث الشلل النومي تظاهرة وحيدة، في حين تشاهد الأهلاس النومية في الناس عامة. تستمر نوبة النوم ١٠-١٥ دقيقة أو أكثر من ذلك، وإذا تجاوزت النوبة ٣٠ دقيقة سميت المتلازمة فرط الوسن الأساسي.

أ- نوب الجُمدة cataplexy، (الونى الانفعالي): تتألف من نقص المقوية العضلية hypomyotonia المفاجئ أو لا حركية مفاجئة، قد تكون معمّمة أو محصورة بمجموعات عضلية محددة وهو الأغلب (ارتخاء الفك أو هزة في الرأس) وفي الحالات الشديدة يسقط المريض بحال رخاوة غير قادر على الحركة أو الكلام، وقد يؤدي ذلك إلى أذيات جسدية، وتكون المنعكسات الوترية غائبة فترة قصيرة وقد ذكر وجود علامة بابنسكي.

يبقى المريض واعياً على نحو كامل ويعرف ماذا يحدث حوله، وقد يغيب الوعي فترة قصيرة في حالات استثنائية. تكون النوب قصيرة تستمر بضع ثوان ونادراً ما تستمر أكثر من دقيقة، تتكرر بفواصل عدة أيام ونادراً ما تتكرر في اليوم نفسه، وقد تحدث عدة نوب في اليوم الواحد أو على نحو متتالٍ محدثة ما يسمى الحالة الجمدية status cataplexicus التي يستمر فقد المقوية (الونى) atonia فيها ساعات، وغالباً ما يحدث هذا في بدء المرض أو حين إيقاف الأدوية ثلاثية الحلقة. هذه النوب أكثر شيوعاً من نوب النوم، وإن المنبه العاطفي واضح جداً في القصة ولاسيما بالضحك وقد يثيرها الدهشة أو الخوف أو الغضب، وقد يمتنع المريض عن ممارسة الرياضة لأن الإثارة تؤدي إلى نوبة وبالتالي يحرم المريض من هواياته. وقد ذكرت حالة عائلة فيها أحد عشر شخصاً منذ الطفولة يحرض الضحك عندهم نوب الجمدة وكانت الوراثة جسدية سائدة.

ب- الأهلاس النومية: تأخذ عادة الشكل السمعي ولكن قد تكون بصرية أو حسية وقد يشترك نوعان من الأهلاس مثل: السمعية والبصرية، وهي تحدث في فترة الانتقال من مرحلة الصحو إلى مرحلة النوم ونادراً في الصحو أو النوم.

ج- الشلل النومي: يتألف من نوب من عدم القدرة على الحركة العابرة التي تحدث في المرحلة الانتقالية ما بين الصحو والنوم سواء في أثناء الدخول بالنوم أم الخروج منه، وقد تحدث في النوم الليلي أو مع نوب النوم في النهار. وهي عادة قليلة التواتر، قصيرة لثوان ونادراً جداً لأكثر من دقيقة وقد تنتهي فوراً إذا تم مناداة الشخص باسمه أو نُبِّه باللمس أو بالهزّ.

يعتمد التشخيص على القصة السريريّة الدقيقة إذ إن الاستقصاءات طبيعية. يجب تمييز هذه النوب من الأسباب الأخرى للوسن النهاري (مثل: الكآبة وقصور الدرق وتأثير الأدوية ومتلازمة توقف التنفس في أثناء النوم...)، كما قد تشتبه أحيانا بنوب فقد المقوية الصرعية atonic seizures عندما تكون معمّمة وتسبب السقوط إلا أن ارتباطها بالمحرضات المذكورة والمرافقات المميزة لنوب الجمدة والنوم الانتيابي غالباً ماتكون كافية لإيضاح السبب، وعند الضرورة يفيد اختبار كمونات النوم المتعدد multiple sleep latency test أو تخطيط الدماغ الكهربائي مع المراقبة Video-EEG.

التدابير: لا يوجد معالجة وحيدة للسيطرة على كافة الأعراض. يستجيب النوم الانتيابي لـ:

أ- فترات من النوم المبرمج من ١٥-٢٠ دقيقة في فترات الغداء، وقبل العشاء وبعده.

ب- الأدوية المنبهة مثل: ديكسترو أمفيتامين، المتيل فنيدات، أو بيمولين pemoline.

ج- مضادات الهمود ثلاثية الحلقة.

د- مشاركة الأدوية المنبهة ومضادات الهمود ثلاثية الحلقة.

ثانياً- بعض الحركات اللاإرادية:

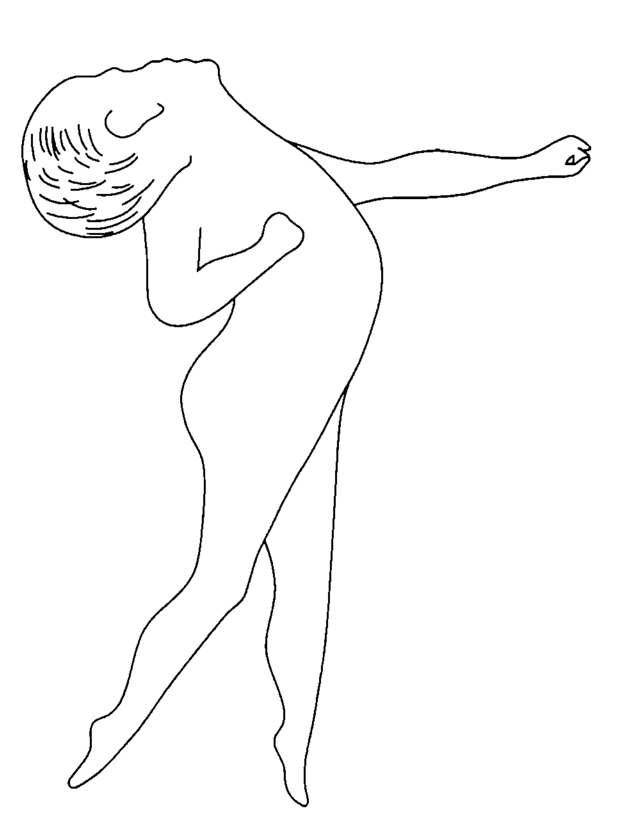
١- تشنج شق الوجه hemifacial spasm:

تشنجات لاإرادية غير منتظمة وغير مؤلمة تصيب أحد جانبي الوجه. قد تكون عقابيل لشلل بيل Bell's palsy سابق

أو نتيجة وجود آفة مخرِّشة للعصب الوجهيّ (ورم عصب سمعي أو أم دم شريان قاعدي، أو شريان شاذ يضغط العصب) في الحفرة الخلفية للدماغ، ولكن السبب غير معروف في معظم الحالات. العلاج الفعال بوساطة حقن الذيفان الوشيقي - النمط أ في العضلة الدويرية العينية الذي يريح المريض مدة ثلاثة أشهر يحتاج إلى تكرار الحقن بعدها-؛ أما العلاجات الأخرى مثل الكاربامازبين carbamazepine، وbaclofen فهي قليلة الفائدة. وفي الحالات المعندة بسبب التخريش الوعائي قد تفيد إزالة الضغط عن العصب جراحياً.

٢- النوب المخيخيّة cerebellar fits (Hughlings Jackson):

قد تحدث نوب من التشنج العضلي في مرضى مصابين بأورام في المخيخ. ثمة شكلان من النوب في هذا السياق وفي كليهما تكون التشنجات من النمط مفرط التوتر وليس الرمعي مع غياب الوعي أو من دون غيابه. النمط الأول: يشاهد في حالة آفة مخيخية في جانب واحد تأخذ فيه الأطراف في الجانب نفسه وضعية تقريب في حين تأخذ في الجانب المقابل وضعية تبعيد، وتبدي الأطراف والجذع والرأس حركة دورانية "تشبه البرغي" من جانب الآفة باتجاه الجانب السليم الذي تنحرف نحوه العينان أيضاً. النمط



شكل ترسيمي لطفل لديه ورم مخيخي يعاني نوبة تشبه التكزز تدعى النوبة المخيخية.

الثاني: وصفه Hughlings Jackson يشاهد في آفات الفص المتوسط، يحدث فيه انسحاب الرأس للخلف مع تقوس الظهر، وعطف المرفقين واستلقاء اليدين، مع وضعية بسط الأبخس الكبير. وقد تساءل بعضهم عن مظاهر هذا النمط وعلاقتها المباشرة بتخريش المخيخ.

٣- عسر الحركة الانتيابي paroxysmal dystonia:

اضطراب حركي نوبي تحصل فيه حركات لاإرادية في أثناء النوب (الهجمات) فقط، وهي حركات التوائية شاذة تحدث حين تتقلص العضلات المتعاكسة في الوقت نفسه.

يكون معظم المرضى طبيعيين عصبياً بين النوب، ولا يحدث فقد وعي في أثناء الهجمات، وإن تحديد أنماط الحركات التي يرافقها عسر الحركة الانتيابي موضوع معقد، وقد تكون هذه الحركات على شكل عسر مقوية أو رقصية أو زفنية (اندفاعية)، وقد يبدي الشخص نمطاً واحداً للحركة أو نمطاً معقداً.

- الحركات الزفنية (الاندفاعية) ballism هي حركات أكثر شدة في الأطراف تصيب أجزاء من الطرف مثل الكتف والمرفق والورك والركبة.
- الحركات الرقْصية choreic: يمكن وصفها بحركات لا إرادية سريعة وقصيرة وغير هادفة.
- الحركات الكنعية athetotic: أبطأ وأكثر استمرارية من الحركات الرقصية مع وجود صفة التوائية وتصيب اليدين على نحو خاص، ولكن قد تصيب الجذع وأجزاء أخرى من الجسم.
- يستخدم مصطلح الكنع الرقصي حين وجود الرقص والكنع معاً.
- تساعد القصة المرضية وتسجيل النوب بالفيديو على تشخيص عسر الحركة الانتيابي، وكذلك فإن تخطيط الدماغ الكهربائي والمرنان والتصوير المقطعي المحوسب للدماغ والفحوص الدموية المختلفة تفيد في التشخيص.
- يصنف عسر الحركة الإنتيابي حالياً إلى ٤ أصناف:

أ- عسر الحركة الانتيابي حركي المنشأ PKD: يكون إفرادياً أو موروثاً بصفة جسدية سائدة، يبدأ بين (٥-١٥) سنة، وفي الحالات الإفرادية يتباين عمر البدء، وفي كلا الشكلين قد تحدث الهجمات أكثر من ١٠٠ مرة في اليوم وغالباً ما تُحرض بالذعر أو بحركة مفاجئة. وتستمر الهجمات من ثوانٍ إلى دقائق، وقد يسبق الهجمات إحساس غير عادي في طرف أو جانب من الجسم.

ب- عسر الحركة الانتيابي لا حركي المنشأ PNKD: يورث

بصفة جسدية سائدة ويراوح عمر البدء من مرحلة الطفولة الباكرة إلى أوائل سن البلوغ.

تواتر الهجمات أقل من الشكل الحركي، وهي وسطياً ٣ هجمات في اليوم حتى هجمتين في السنة وقد تُحرض بالتعب والكحول و الكافئين و الانفعال. تستمر الهجمات عادة من ثوانٍ إلى ٤ ساعات أو أكثر، وقد تبدأ بطرف وتتعمم إلى بقية الجسم بما في ذلك الوجه. قد لا يكون المصاب قادراً على التواصل في أثناء الهجمة لكنه يبقى واعياً ويبقى تنفسه طبيعياً.

ج- عسر الحركة الانتيابي المحرض بالجهد PED: سجلت عدة حالات إفرادية ووراثية من الهجمات المحرضة بالجهد المطول تستمر بين ٥-٣٠ د، وتتكرر مرة إلى مرتين في الشهر.

د- عسر الحركة الانتيابي الليلي PHD: يتميز بهجمات من عسر المقوية أو الرقَص أو الذَفْن خلال النوم اللاريمي. يراوح تواتر الهجمات بين خمس مرات في الليلة الواحدة إلى خمس مرات في السنة وتستمر نحو (٣٠-٤٥) ثانية، وقد تحدث نهاراً. لهذا النمط أشكال وتظاهرات سريرية مختلفة:

(١)- الإجل الانتيابي في الطفولة الذي يبدأ في الأشهر القليلة بعد الولادة وتستمر الهجمات فيه من عدة ساعات إلى أيام، وتحدث كل ٢-٣ أسابيع. في الشكل النموذجي يدور الرأس أو الجذع أو كلاهما معاً إلى أحد الجانبين، وتختفي هذه الهجمات بعمر ١-٥ سنوات. تعزى عسرات الحركة الانتيابية عموماً إلى سوء وظيفة في النوى القاعدية.

يعد بعضهم عسر الحركة الانتيابي حركي المنشأ شكلاً من أشكال الصرع، وثمة أدلة متزايدة ترى أنه قد يعود في الحقيقة إلى مجموعة من الاضطرابات المشابهة للرنوح النوبية الوراثية والمعروف أنها ترافق اضطرابات في القنوات الشاردية.

ومع أن المصدر الدقيق غير معروف فإن معظم حالات عسر المقوية الانتيابي موروثة أو إفرادية.

(٢)- تتوضع المورثة المسؤولة عن عسر الحركة الانتيابي لا حركي المنشأ على الصبغي 2q والجين المسؤول عن عسر الحركة الانتيابي حركي المنشأ على الصبغي ١٦.

(٣)- قد تكون حالات عسر المقوية الانتيابي التي لا تعد وراثية أو إفراديه ثانوية لحالات محددة مثل التصلب المتعدد والشلل الدماغي والاضطرابات الاستقلابية والرضوض والأمراض الوعائية الدماغية والشلل فوق النوى ونقص المناعة المكتسب، وعلى نحو أقل شيوعاً: التهاب الدماغ، والأورام الدماغية، والأدوية مثل حاصرات الدوبامين والكوكائين.

المعالجة: لا يوجد حالياً علاج شاف لعسر المقوية أو عسر المقوية الانتيابي لكن العلاج يساعد على إيقاف الأعراض المتعلقة بالمرضى مثل: التشنجات والألم والوضعيات الشاذة.

يستجيب المصابون بعسر المقوية الانتيابي حركي المنشأ جيداً لمضادات الاختلاج مثل الفنتوئين والفالبروات والبريميدون والكاربامازبين والفينوباربيتال والديازيبام وهناك أدوية أخرى قد تكون مفيدة مثل مضادات الكولين وليفودوباوالفلوناريزين والتترابينازين. أما نتائج الهالوبريدول فغير ثابتة.

- قد يستجيب عسر الحركة الانتيابي لا حركي المنشأ للكلونازيبام والهالوبريدول وأوكسازيبام ومضادات الكولين. أما مضادات الاختلاج فغير فعّالة في معظم الحالات. ومن المهم جداً تجنب العوامل المحرضة مثل الكحول والكافئين.
- تتحسن عدة حالات من عسر الحركة الانتيابي المحرض بالجهد باستعمال ليفودوبا والأسيتازولاميد لكن المعالجة الدوائية غير فعّالة في معظم الحالات. قد ينقص تجنب الجهد المطول من تواتر الهجمات.
- قد يستفيد المرضى الذين يعانون هجمات قصيرة من عسر الحركة الانتيابي الليلي من مضادات الاختلاج بما فيها الكاربامازبين والفنتوئين، أما المرضى الذين يعانون هجمات أطول فقد يفيد الهالوبيريدول أو الأسيتازولاميد.
- يستجيب عسر الحركة الانتيابي الثانوي للتصلب المتعدد جيداً لمضادات الاختلاج وقد يفيد الأسيتازولاميد بديلاً أو عاملاً مساعداً لمضادات الاختلاج. أما التالي لرضوض الرأس فقد يتحسن باستعمال مضادات الاختلاج أو تريهكسيفينيديل.
- تحول الطبيعة العابرة لعسر الحركة الانتيابي من دون استخدام حقن الذيفان الوشيقي والجراحة.
- يلجأ بعض المرضى للعلاج البديل مثل الوخز بالإبر الصينية والطب الشعبي والتدليك ولابد من إعلام الطبيب المعالج بهذه العلاجات التي يتلقونها.

٤- الصَعَر (الإجل) التشنجي spasmodic torticollis:

وهو أكثر عسر مقوية موضع شيوعاً، تقتصر الإصابة فيه على عضلات العنق، يبدأ في أول فترة الكهولة أو منتصفها مع ذروة حدوث في العقد الخامس، وهو أكثر الأنواع شيوعاً في النساء. يتطور على نحو مخاتل بشكل انحناء أو دوران في الرأس يسوء تدريجياً وببطء. الأسباب غير معروفة باستثناء بعض الحالات التي وجد فيها اضطراب في الجين DYT1. تختلف طبيعة الحركات الالتوائية للعنق؛ فقد تكون

ناعمة متأنية أو قوية نفضية تؤدي إلى انحراف مستمر للرأس نحو الجانب، تشاهد أحياناً فترات قصيرة من تقلصات خلجانية عضلية أو رجفان غير منتظم عالي التواتر يرافق انحراف العنق من المحتمل أنه يمثل الجهد المبذول لمحاولة التغلب على تقلصات العنق اللاإرادية. تسوء التقلصات عند الوقوف والمشي وتخف أو تزول بالتنبيه اللمسي مثل وضع اليد على الذقن أو العنق أو وضع الناحية القفوية بالتماس مع ظهر الكرسي، وفي العديد من الحالات تزول التقلصات حين يستلقي المريض. تقل فائدة هذه المحاولات مع استمرار ترقي المرض، ومع الإزمان والوضعية الثابتة للعنق تصبح العضلات المعنيَة متضخمة. قد يكون الألم شكوى شائعة في العضلات المصابة وخاصة إذا رافقه اعتلال في الفقرات الرقبية. أكثر العضلات تأثراً هي القترائية، ورافعة الكتف والمعينيَة، إلا أن تخطيط العضلات يظهر فعالية مستمرة أو متقطعة في عضلات العنق الخلفية في كلا الجانبين. وفي معظم المرضى تبقى التشنجات مقتصرة على عضلات العنق فيما تمتد في بعضهم إلى عضلات الزنار الكتفي أو الظهر أو الوجه حتى الأطراف. يشاهد في ١٥٪ من المرضى خلل توتر فموي أو فكي أو باليد، وفي ١٠٪ يشاهد تشنج أجفان blepharospasm وتشاهد في عدد قليل قصة عائلية لخلل التوتر أو الرجفان. لم تشاهد في دراسات مختلفة تبدلات باثولوجية عصبية، ولا يستجيب الإجل عادة للعلاج بمركبات الدوبا ولا مضادات باركنسون الأخرى ولكنها قد تحسن الحالة تحسناً طفيفاً أحياناً. تراجع المرض تلقائياً في حالات قليلة كان ظهر فيها في عمر باكر نسبياً، ولكن حدث النكس بمدة خمس سنوات في كل هذه الحالات.

التدبير: ما زال حقن مقادير قليلة من الذيفان الوشيقي botulinum toxin مباشرة ضمن عدة أماكن من العضلات المصابة العلاج الأكثر فعَالية حتى الآن. التأثيرات الجانبية خفيفة ومؤقتة وتتضمن: الضعف الشديد في العضلات المحقونة، والألم الموضعي، وعسر البلع نتيجة للتأثير الجهازي للذيفان. يعند ١٠٪ من المرضى على هذه الحقن لاحقاً نتيجة تشكل أضداد معدِّلة للذيفان. في الحالات الشديدة والمعنِّدة يمكن إجراء قطع جراحي للعصب اللاحق والجذور الرقبية الحركية الثلاثة الأولى في الجانبين، وقد أدى ذلك بحسب إحدى الدراسات إلى تحسن مهم في التشنجات من دون إحداث شلل كامل في العضلات، واستمر هذا التحسن حتى ٦ سنوات عند ثلث إلى نصف المرضى المعالجين بهذه الطريقة. تبين الدراسات أن خزع المهاد ثنائي الجانب حتى الآن أقل فعالية وينطوي على مخاطر كبيرة خاصة على الكلام والبلع ويترك للحالات الشديدة المنتشرة والمعندة على العلاجات السابقة. ونادراً ما يُلجأ إلى الخيار الجراحي حالياً بوجود الذيفان الوشيقي.

٥- متلازمات الجَفَل المرضيَّة:

يجفل كل شخص أو يقفز استجابة لمنبه غير متوقَّع ومخيف، وهو ما يسمى منعكس الجفلان السوي، ويعد ارتكاساً دفاعياً يُشاهد في الحيوان أيضاً.

يُقصد بالجفلان المرضيَ تفاقم الجفلان السوي أو الاضطرابات المحرضة بمنبه ويكون الجفل جزءاً مهماً منها.

وأكثر أشكال متلازمة الجفلان شيوعاً هو ما يسمى داء الجفلان (فرط الإجفالية) hyperexplexia أو hyperekplexia وهناك تواتر عائلي لهذه الإصابة، ووُجد أنها مرتبطة بجين على الصبغي 5q والتبدل الكيميائي الناجم عنها هو في تحت الوحدات ألفا واحد لمستقبلات الغليسين المثبِّطة.

وقد يؤدي أي منبه - صوتي أو ومضة ضوئية أو لمسة على العنق أو الأنف أو حتى وجود شخص خلف المريض - إلى حدوث تقلص مفاجئ في الدويريَّة العينية وعضلات العنق والعضلات الشوكية حتى الساقين. ويكون التقلص في الاستجابة الجفلانية الشاذة أكثر شدة وأوسع وغير اعتيادي، وتحدث قفزة أو صرخة أو سقوط على الأرض. تورَث الإصابة صفة جسدية سائدة. في الحالات الموصوفة في الأطفال كان الأطفال مصابين بفرط منعكسات وفرط مقوية hypertonia حتى عمر ٢-٤ سنوات مع وجود حركات خلجانيَّة عضلية ليلية وأحياناً نهاريَّة تراجعت مع نضج الجهاز العصبي. أما في الكبار فيجب تمييز الجفلان الزائد من النوب الاختلاجية التي قد تبدأ بجفلان أو حركات خلجان عضل عنيفة (الصرع الجفلاني startle epilepsy) وعن متلازمة توريت Gilles de la Tourette التي يكون الجفلان فيها تظاهرة مهمة.

لا يرافق الجفلان سقوط بفقد وعي، ولا توجد عرات أو اضطربات عصبية أخرى.

قد تكون الاستجابة الجفلانية السمعية تظاهرة لأمراض عصبية أخرى مثل داء تاي ساكس ومتلازمة الرجل المتيبِّس stiff man syndrome. كذلك تُعد الاستجابات الجفلانية مظاهر شائعة في بعض أدواء خزن الدسم وداء كروتزفيلد جاكوب.

يبدي تخطيط الدماغ الكهربائي خلال الجفلان معقد ذروة وموجة بطيئة (قد تكون بسبب حركات العين وتقلص

عضلات الفروة) يتلوه عدم تناغم النظم القشري ويكون المخطط بين الجفلان والآخر سوياً.

قد يُسيطر الكلونازيبام على اضطرابات الجفل. وقد تخفف الأدوية المهدئة الصمل في الأطفال وتقلل من الاستجابة الجفلانية.

ثالثاً- اضطرابات الذاكرة النوبية:

١- فقد الذاكرة الشامل العابر (النساوة) transient global amnesia (TGA):

حالة ذات بدء مفاجئ تتميز بفقد القدرة على تكوين ذاكرة جديدة (فقد ذاكرة تقَدُميّ) إضافة إلى فقد تراجعي لأحداث الأيام السابقة وأحياناً الأسابيع حتى عدة سنوات سابقة، تؤثر في الذاكرة الكلامية وغير الكلامية. تحدث لدى المريض خلال الهجمة؛ حيرة وقلق وميل إلى تكرار سؤال واحد أو عدة أسئلة (مثل: أين أنا؟). الفحص السريري طبيعي بما فيه فحص الحالة العقلية عدا اضطراب الذاكرة. التسجيل الفوري للأحداث (استرجاع سلسلة من الأرقام) طبيعي، والتعرف الشخصي يبقى سليماً أيضاً. تستمر النوبة دقائق إلى ساعات ونادراً ما تبقى أكثر من يوم واحد بل يحدث تراجع تدريجي. تتحسن النساوة الرجوعية على نحو متقدم، غالباً مع فقد ذاكرة دائم للأحداث في الدقائق أو الساعات السابقة وكذلك نساوة دائمة للأحداث خلال الهجمة ذاتها. قد تحرض هذه الحالة أحياناً الشدةُ العاطفية أو الفيزيائية مثل الجماع، أو قيادة الآليات، أو الألم، أو السباحة في الماء البارد. يرافق اضطرابُ الذاكرة العديدَ من الاضطرابات العصبية مثل: رضوض الرأس والتسممات والنوب الجزئية المعقدة، والحالة التفارقيَّة dissociative state، ولذلك يشترط في تشخيص فقد الذاكرة الشامل العابر أن تراقب الحادثة من قبل أشخاص آخرين. يكون المصاب عادة متوسط العمر أو كهلاً صحيح الجسم فيما عدا الذاكرة. تتكرر النوب في أقل من ٢٥٪ من الحالات، وتحدث في أقل من ٣٪ من المرضى أكثر من ثلاث هجمات. تراوح الفترة بين الهجمات في حال التكرار بين شهر واحد إلى ١٩ سنة. نادراً ما يحدث فقد ذاكرة دائم، ومع ذلك فقد سجلت العديد من التقارير حدوث اضطرابات مخاتلة دائمة في الذاكرة حتى بعد هجمة وحيدة. السبب غير معروف بدقة، وتعزوها بعض الدراسات إلى النشبة ictus أو الاختلاج أو الشقيقة. في دراسة مجموعة كبيرة من المرضى كان السبب هو الاختلاج في ٧٪ من الحالات وكانت الهجمات في هذه الحالات تدوم غالباً أقل من ساعة واحدة و تميل إلى الحدوث عند الاستيقاظ، وكان لدى ثلثي هؤلاء أنماط أخرى من النوب غالباً من النمط البسيط أو البسيط المعقد، أظهر تخطيط الدماغ في أثناء النوم لديهم (خارج الهجمة) وجود انفراغات صرعية صدغية. ثمة تقارير قليلة تربط فقد الذاكرة الشامل العابر بانسداد السباتي والكمنة amaurosis أو باحتشاء الناحية خلف طحال الجسم الثفني، أو باحتشاء الناحية الأنسية السفلية من الفص الصدغي، أو بتصوير الأوعية الدماغية الظليل خاصة الفقرية. وتبين في دراسة كبيرة أخرى أن عوامل الخطورة للنشبة (ارتفاع الضغط الشرياني والسكري والتدخين والداء الإقفاري القلبي والرجفان الأذيني ونشبة سابقة ونوبة نقص تروية عابرة) كلها لم تكن شائعة في المصابين بـ TGA مقارنة بمجموعة شاهدة من الفئة العمرية نفسها، إضافة إلى أن فقد الذاكرة الشامل العابر نفسه ليس عامل خطورة للنشبة. وُصِف نقص الجريان الدموي في المهاد أو النواحي الصدغية في أثناء الهجمات، ولكن قد يكون ذلك ثانوياً لاضطراب الوظيفة العصبية وليس سبباً لها. تثبت بعض الدراسات الوبائية و جود صلة بين TGA والشقيقة، ومع ذلك فإن هجمات الشقيقة تتكرر في معظم المرضى في حين لا يحدث ذلك في هجمات TGA. قد تترافق أحياناً حدوث هجمات الشقيقة وفقد الذاكرة (متضمنة الأعراض البصرية والقياء) أو يتلو أحدها الآخر.

قد تفسِّر نظرية التخامد (الخمود) المنتشر بحسب ليو spreading depression of Leão (وهي الأساس الفيزيولوجي المرضي المفترض للأعراض الدماغية في الشقيقة) حدوث بعض حالات هجمة فقد الذاكرة العابر اعتماداً على التأثير في الحصين hippocampus.

أظهر مرنان الدماغ في زمن الانتشار خلال الهجمة أو بعدها مباشرة اضطراباً في الإشارة في أحد الفصين الصدغيَين أو فيهما معاً، وهو ما يوحي بالتخامد المنتشر أكثر من الإقفار الأولي.

الاستقصاءات: تصوير الدماغ (MRI، CT) لنفي النشبة، فحوص مخبرية (تعداد الدم الكامل، PTT، PT، معايرة الشوارد).

التدبير: حين وضع التشخيص من الضروري طمأنة المريض وذويه، ومنع الفعاليات التي قد تزيد الضغط داخل الصدر. في المرضى الذين يمكن نفي إصابتهم بالشقيقة والصرع، ولديهم عوامل خطورة وعائية يجب الانتباه لإعطاء مضادات الصفيحات، ولكن عندما يكون التاريخ المرضي سليماً تماماً يكون من الصعب اقتراح علاج وقائي.

٢- فقد الذاكرة (النساوة) الهستريائي hysterical amnesia :في هذه الحالة يراجع المريض المستشفى في حالة من فقد الذاكرة حتى إنه لا يعرف شخصيته وهو غالباً امرأة هستريائية أو رجل لديه سلوك معاد للمجتمع متورط في جريمة ما. بعد عدة ساعات أو أيام وبالتشجيع غالباً ما يفشي المريض سره و يروي قصته. لتمييز هذه الإصابة يذكر أن المرضى الصرعيّين وضحايا ارتجاج الدماغ وفقد الذاكرة الشامل العابر أو حالات الذهان التخليطي الحاد acute confusional psychosis لا يحضرون عادة إلى المستشفى طالبين المساعدة لتحديد شخصيتهم، وأكثر من ذلك فإن حدوث فقد ذاكرة كامل لكل خبرات الحياة السابقة من قبل شخص قادر على التصرف و التعبير السلوكي عن شخصيته على نحو طبيعي عدا فقد الذاكرة الموصوف لا يشاهد في أي من الحالات المذكورة الأخرى.

رابعاً- حالات أخرى نفسية المنشأ:

١- نوب الهلع panic attacks:

هي مشكلة صحية مهمة إذ تقدر نسبة الإصابة بها بـ ١,٧٪ من الكهول في أمريكا ويصاب نحو ثلاثة ملايين شخص بنوب هلع في مرحلة ما من حياتهم.

عمر البدء ١٥-١٩ سنة. تختلف عن أنماط القلق الأخرى بأنها مفاجئة البدء وغير متوقعة ولا تتحرض بعامل ما ومقعدة. نوب الهلع خطيرة وهي مقعدة عاطفياً وقد تشخص خطأ نوبة قلبية فإن نحو ٢٥٪ ممن يراجعون قسم الإسعاف بألم صدري يكون لديهم هلع. تشمل نوب الهلع عدة أشخاص في بعض العائلات مما يشير إلى احتمال وجود عامل وراثي جيني.

يجب لتشخيصها توافر أربعة أو أكثر مما يلي حسب تصنيف جمعية الأمراض النفسية الأمريكية:

أ- خفقان، ضربات قلب متسرعة أو قافزة.

ب- تعرق.

ج- رجفان أو ارتعاش.

د- صعوبة تنفس (إحساس بالعصر).

هـ- إحساس بالاختناق أو غشي.

و- ألم صدري أو انزعاج.

ز- غثيان أو إزعاج بطني.

ح- دوار - خفة رأس.

ط- رعب وإحساس بأن شيئاً ما مرعباً سيحدث وأن المريض فاقد القدرة للسيطرة عليه.

ي- خوف من فقد السيطرة أو القيام بفعل مخجل.

ك- الخوف من الموت.

ل- خدر أو تنميل في اليدين.

م- هبات ساخنة أو قشعريرة.

تستمر النوبة الوصفية عدة دقائق (٣٠ د/ بحسب تصنيف الجمعية الأمريكية النفسية) وقد تكون قصيرة جداً (١٥ ثانية). وهي من أكثر الحالات التي يتعرض لها الشخص إزعاجاً وقد تشبه أعراضها أعراض النوبة القلبية.

تتكرر النوب عادة وحين تكررها في شخص من دون أي سبب ظاهر عضوي أو نفسي يقال إنه مصاب باضطراب هلعيّ.

قد تكون نوب الهلع عرضاً من أعراض العديد من المشاكل النفسية ومنها: متلازمة ما بعد الرض والفصام والانسمامات والانسحاب من بعض أدوية الإدمان.

تسمى نوب الهلع التي تحدث في أثناء النوم نوب الهلع الليلي وهي أقل شيوعاً من النوب الحادثة في النهار وهي تحدث في ٤٠-٧٠٪ من الذين يعانون النوب النهارية. تستمر النوب الليلية أقل من عشر دقائق ولكن قد تكون أطول.

المحرضات والأسباب: إما أن تكون الأسباب مزمنة مديدة أو عوامل محرضة مؤقتة. تشمل الأسباب المزمنة:

أ- الوراثة: أبدت الدراسات أن نوب الهلع تحدث في بعض العائلات مما يشير إلى احتمال وجود أثر وراثي مهم، ولكنّ عدداً كبيراً من المرضى ليس لديهم قصة عائلية.

أبدت دراسة التوائم أن إصابة أحد التوءمين بالقلق تؤدي إلى إصابة التوءم الثاني بنسبة ٣١- ٨٨٪ من الحالات.

ب- **الأسباب البيولوجية:** متلازمة ما بعد الرض، وعصاب الوسواس القهري، ونقص سكر الدم، وفرط الدرقية، وداء ويلسون، وانسدال الدسام التاجي، وورم القواتم، والتهاب التيه، وعوز فيتامين ب.

ج- **الرهاب phobia:** يصاب الناس بنوبة هلع نتيجة مباشرة للتعرض لشيء مخيف أو حالة مخيفة.

أما الأسباب قصيرة الأمد فتتضمن:

أ- حادثاً شخصياً مهماً مثل فقد عاطفي.

ب- الأسباب الدوائية: قد تؤثر بعض الأدوية بطريقة تأثير نفسي جسدي، أو المنبهات مثل الكافئين والنيكوتين أو المارجوانا.

ج- الأمراض المزمنة أو المهمة أو كلاهما: كالأمراض القلبية التي يمكن أن تسبب موتاً مفاجئاً مثل متلازمة تطاولQT، ومتلازمة وولف - باركنسون - وايت، كلها قد تؤدي إلى نوب هلع.

متلازمة فرط التهوية:

غالباً ما تكون أحد مظاهر نوبة القلق، يحدث فيها قلاء تنفسي ونقص ثاني أكسيد الكربون مما يؤدي إلى سلسلة أعراض تشمل تسرع قلب، ودواراً، وخفة رأس، وخدراً في الأصابع واللسان والشفاه، ويشاهد أحياناً تكزز صريح وقد يحرض نوبة هلع.

اعتبارات فيزيولوجية:

يحدث بداية (ليس دائماً) خوف يؤدي إلى تحرر الأدرينالين الذي يؤدي إلى الاستجابة (الهرب أو الهجوم) ويستعد جسم الإنسان لفعالية جسدية مجهدة، مما يؤدي إلى تسرع القلب والتنفس (يشعر المريض بزلة تنفسية أو صعوبة بالتنفس) وبما أن الفعالية المجهدة نادراً ما تحدث فإن فرط التهوية يؤدي إلى نقص مستوى ثاني أكسيد الكربون في الرئة ثم في الدم مؤدياً إلى قلاء تنفسي أو نقص CO_2 الذي يؤدي بدوره إلى أعراض متعددة مثل الخدر والنَّمل، وحس حارق وخفة الرأس.

إضافة إلى ذلك يؤدي تحرر الأدرينالين في أثناء نوبة الهلع إلى تقبض وعائي مما يسبب قلة جريان الدم إلى الرأس مسبباً خفة رأس ودوار، وقد ينزاح السكر من الدماغ إلى العضلات الأساسية خلال النوبة، وكذلك قد يشعر الشخص المصاب بهذه الحالة أنه غير قادر على التقاط أنفاسه مما يدعوه إلى أخذ نفس أعمق مسبباً نقصاً إضافياً في ثاني أكسيد الكربون في الدم.

المعالجة: وهي قسمان: دوائية ونفسية. تشمل الأولى مثبطات عودة قبط السيروتونين النوعية وزمرة البنزوديازبين. من هذه المثبطات: سيرترالين وباروكسيتين وكلوناريبام وألبرازولام ويمكن استخدام حاصرات بيتا مثل: البروبرانولول لعلاج الأعراض الجسدية المرافقة لنوبة الهلع.

يمكن استخدام مثبطات عودة قبط السيروتونين والنور أدرينالين مثل فينلافاكسين، وهو يسبب الإدمان بنسبة أقل من البنزوديازبين ولكنه يزيد نسبة الانتحار.

المعالجة النفسية مهمة جداً، وتُبين الدراسات أنها مفيدة وحدها أو بالمشاركة مع العلاج الدوائي. ويُساعد تجنب الكافئين والكحول على العلاج. ويُنصح بالقيام بالرياضة واليوغا وكلها تبين أنها تقلل من شدة النوبة وتواترها. إضافة إلى ما سبق قد يحتاج المريض إلى علاج المشاكل الأخرى مثل: الكآبة والكحولية والإدمان. وتبين بالدراسات الحديثة أن نسبة الانتحار أعلى لدى المرضى المصابين بنوب الهلع. ترتبط نوب الهلع عادة بالرهاب phobia. يمكن إعطاء المريض عبارات يكررها مثل:

"لا أحد مات من نوبة قلق"، "سأترك جسمي يعمل أشياءه - ستمر"، "يمكن أن أكون قلقاً وأعالج هذه الحالة".

٢- خلل السيطرة الانتيابية (العدوانية) episodic dyscontrol (aggressiveness): هي شكل من سلوك اجتماعي غير طبيعي نوبي عنيف وغير مسيطر عليه، مفاجئ وغير متوقع ولا يتناسب مع الموقف وبغياب أي محرض معين ويستمر إلى فترة قصيرة، وقد يصيب الأطفال والمراهقين. إن الشخص المصاب بالمرض لا يكون عنيفاً أو هجومياً في معظم الأوقات خارج هذه النوب، بيد أنه في أثناء النوبة قد يخرب أثاث المنزل أو يقوم بأفعال مفاجئة متكررة من العنف الجسدي والأخلاقي وهو غير قادر على السيطرة على الأفعال العنيفة الاندفاعية عندما تبدأ، لكن بعض المرضى قد يسيطرون جزئياً عن طريق تفريغ الغضب بضرب أشياء غير بشرية مثل لكم الحائط بالقبضة أو رمي الأثاث أو ركل عجلات السيارة، وقد يفرغ بعضهم غضبه على الشخص المتهم (المحرض) مع أنه لا يدري ماذا فعل ليتلقى ردة الفعل الشديدة، وذلك بسبب عدم التناسب بين نوبة العدوانية والسبب المحرض، وهذا من ميزات هذه المتلازمة، وبالتالي تختلف عن الغضب anger والهيجانtemper بعدة صفات؛ فالغضب أكثر تلاؤماً مع درجة المحرض ويمكن تدبيره ومناقشة الشخص، وهو سلوك متعلم ويتذكره الشخص الغاضب وقد يكون منتجاً productive، في حين أن خلل السيطرة الانتيابي مشابه لفعالية صرعية إذ لا يتذكر الشخص سلوكه وغالباً ما تحدث قوة عنيفة في أثناء النوبة ولا يوجد شيء عقلاني فيها وهو سلوك بدائي وغير مفيد.

أسبابه:

أ- غير معروفة.

ب- إصابة الجهاز اللمبي أو الفص الصدغي.

ج- الإدمان على الكحول أو الأدوية.

د- فرط الفعالية الأدرينارجية adrenergic (بناء على استجابته لـ بروبرانولول).

هـ- أسباب نفسية:

- مقدم الرعاية مضاد للمجتمع.
- سوء معاملة أو إهمال الطفل.
- نزاع مع الزوج أو أشخاص مقربين إليه.
- الآباء المدمنون على الكحول والأدوية.
- تدني المستوى الاجتماعي والاقتصادي.
- الآباء الذين ليس لديهم ثبات بالموقف أو غير قادرين

على القصاص.

- أمراض نفسية.

وذكر Frank Elliott الذي يعد من أهم من درس هذه الحالة أن سببها اضطراب وظيفة دماغية بسيط قد ينجم عن نقص أكسجة حوالي الولادة، والحرارة العالية، والإنتانات والرضوض، كما ذكر أن الرضوض الخفيفة على الدماغ كالحادثة في الرياضات أو إساءة المعاملة قد تسبب أذية تراكمية تؤدي إلى هذه المتلازمة.

التشخيص: يعتمد على القصة السريرية والتاريخ الطبي والفحص النفسي، ولا يفيد تخطيط الدماغ الكهربائي الذي يبدي تبدلات غير نوعية.

العلاج: يعتمد على علاج العوامل المسببة ويتضمن علاجاً نفسياً أو علاج الإدمان.

وتمت السيطرة على الحالة في التجارب السريرية باستخدام كاربامازبين وليثيوم وفونيتوئين وبروبرانولول وإيثوسوكسميد.

الإنذار والتطور: يعيش الناس المعالَجون حياتهم طبيعية. استخدمت هذه المتلازمة في المحاكم للدفاع عن الأشخاص المتهمين بارتكاب جرائم عنيفة تتضمن القتل المتعمد.

٣- الرجفان الهستريائي:

يُعد الرجفان تظاهرة نادرة للهستريا ولكنه قد يقلد بعض أشكال الرجفان العضوية مسبباً مشكلة في التشخيص. يتميز الرجفان الهستريائي بأنه محصور في طرف واحد وهو عادة خشن الطبيعة وإذا قام الفاحص بتثبيت الطرف المصاب انتقل الرجفان إلى جزء آخر من الجسم.

يعد الرجفان الهستريائي أقل انتظاماً من رجفان الراحة. يستمر خلال الحركة وهو أقل تأثراً من الرجفان العضوي بالوضعيات والحركات الإرادية ويخف بالتعب، ويتخامد بإلهاء المريض.

خامساً- حالات مصادفة في الأطفال:

١- نوب حبس النفس breath holding spells (BHS):

هي توقف نفس نوبي يحبس الطفل فيه نفسه حتى يفقد وعيه ويرافقه عادة تبدل بمقوية الوضعة.

وتحدث فقط حين يكون الطفل مستيقظاً. تحدث بنسبة ٥٪ من الأطفال وبنسبة متساوية في الجنسين وثمة قصة عائلية في ربع الحالات وقد يختلط التشخيص مع الصرع.

تحدث النوب بمعدل نوبة إلى نوبتين في الشهر بين عمر ٦ أشهر وسنتين وتتوقف بعمر ٤-٥ سنوات، وهي نادرة قبل سن ستة أشهر. هذه النوب غير خطيرة ولا تقود إلى الصرع أو أي أذية دماغية.

يمكن تمييز نوعين من نوب حبس النفس breath holding spells اعتماداً على لون الطفل في أثناء النوبة.

أ- الشكل الأكثر شيوعاً هو حبس النفس الزراقي cyanotic BHS الذي يحدث حين يكون الطفل غاضباً أو منزعجاً ويتوقف عن التنفس مسبباً الزراق وأحياناً فقد الوعي، وهو يحدث في الزفير مقارنة بتوقف التنفس الإرادي الذي يحدث في الشهيق. يكون مخطط الدماغ غير اختلاجي والفيزيولوجية المرضية معقدة.

ترى إحدى الآليات حدوث إقفار دماغي ناقص الكربون وحدوث مناورة فالسلفا بسبب البكاء الشديد مما يؤدي إلى نقص أكسجة، وتوقف التنفس ونقص التروية الدماغية.

ب- نوب حبس النفس الشاحب pallid BHS تحرض بأذيات صغيرة قد يبدأ الطفل بعدها بالبكاء ويتوقف عن التنفس ويغدو شاحباً ويفقد الوعي. قد تشاهد وضعية مقوية أو رمع عضلي. مخطط الدماغ غير صرعي ولكن قد يبدي بطئاً عالي التزامن hypersynchronous slowing تالياً لتوقف الانقباض القلبي الذي قد يتطور إلى استجابة كهربائية متخامدة electrodecremental response. وبعدها العودة للوضع الطبيعي. ويعتقد أنها تحدث بسبب عدم الانقباض القلبي المحرض بآلية مبهمية مما يؤدي إلى نقص تروية دماغية. قد يكون من الضروري التمييز الدقيق من الأسباب الأخرى للغشى وتوقف التنفس مثل متلازمة تطاول QT.

وفي نوبة حبس النفس:

- قد يبكي الطفل مرة أو مرتين، ومن ثم يحبس نفسه حتى يزرق ما حول الشفاه ويغيب عن الوعي.
- قد يتشنج أو يحدث بضع حركات رمعية عضلية.
- يعود الطفل للتنفس على نحو سوي ثانية ويستعيد وعيه في أقل من دقيقة.

الأسباب: إن وجود منعكس شاذ يسمح لـ ٥٪ من الأطفال الأصحاء أن يحبسوا نفسهم ويغيبوا عن الوعي وهذه الحالة ليست مقصودة. وقد تتحرض النوب بالخوف أو السقوط.

إن حبس النفس عند الخوف وحدوث زرقة من دون غياب الوعي هو ارتكاس شائع في الأطفال الصغار ولا يعد ذلك شاذاً.

التدبير خلال النوب: هذه النوب غير مؤذية وتتوقف تلقائياً. يجب تسجيل مدة النوبة بالساعة. وفي أثناء النوبة يجب ألا يُمسك الطفل بوضعية الوقوف ويفضل أن يوضع بوضعية الاستلقاء مما يساعد على زيادة الجريان الدموي

للدماغ، وقد تمنع بعض الحركات الرمعية العضلية.

ينصح بوضع قطعة قماش مبللة رطبة على جبهة الطفل حتى يبدأ بالتنفس. ويجب ألا يُبدأ بالإنعاش ولا يطلب الإسعاف. ولا يوضع أي شيء في فم الطفل لأنه قد يؤدي إلى الاختناق أو القياء.

المعالجة بعد النوب: يترك الطفل بعد تهدئته، ويعد التصرف المسترخي هو الأفضل، وإذا كان الوالدان خائفين فيجب عدم إشعار الطفل بذلك. وإذا حاول الطفل استغلال هذا الموقف للحصول على مكسب يجب ألا يُمنح هذه الفرصة.

منع الأذيات: الأذى الأساسي من نوب حبس النفس هو أذية الرأس، ولذلك إذا حدثت النوبة والطفل واقف أمام سطح قاسٍ يجب مباشرة محاولة وضعه على الأرض.

كيف يمكن منع النوب: لا يمكن منع معظم النوب الناجمة عن السقوط أو الخوف المفاجئ. وكذلك لا يمكن منع معظم النوب المثارة بالغضب، ولكن يمكن إيقاف النوب في بعض الأطفال إذا تم التدخل قبل أن يصبح الطفل أزرق. يُطلب من الطفل أن يأتي لضمه أو أن ينظر إلى شيء ممتع، ويسأل إذا كان يريد شراباً أو عصيراً. وإذا كان الطفل يصاب بنوب كل يوم فعلى الأغلب أنه تعلم أن يُحَرِّض بعض النوب بنفسه. ويحدث هذا إذا أسرع الوالدان لحمل الطفل كل مرة يبدأ بالبكاء أو عندما يعطونه ما يريد فور انتهاء النوبة وهذا ما يجب تجنبه.

قد تنجم النوب المتكررة عن فقر الدم، ويجب لذلك علاجه. ولابد من طلب المشورة الطبية إذا حدثت أكثر من نوبة في الأسبوع أو تبدل نمط النوب أو إذا كان هناك استفسارات وقلق من الحالة.

لا يوجد مرحلة ما بعد النوبة كما هو الحال في الصرع ولا يوجد انفلات مصرات والطفل سليم مابين النوب. تخطيط الدماغ الكهربائي سليم ولا علاقة لهذه النوب بتطور لاحق لنوب صرعية أو أذية دماغية.

٢- الاختلاج الحراري في الأطفال febrile convulsions:

هو أكثر اضطراب اختلاجي شيوعاً في الأطفال، وللتأهب الوراثي أثر في حدوثه وهو أكثر حدوثاً في الذكور، ويتصف بحدوث نوبة اختلاج ترافق الترفع الحروري في طفل بعمر ٦ أشهر إلى ٥ سنوات.

التصنيف:

أ- نوب اختلاج حروري بسيطة: وحيدة، معممة، قصيرة (أقل من ١٥ دقيقة)، الطفل سليم من الناحية العصبية، الحرارة غير ناجمة عن مرض دماغي (التهاب سحايا أو غيره).

ب- نوب اختلاج حروري معقدة: بؤرية مديدة (> ١٥ دقيقة)، عدة نوب متتالية بفواصل قصيرة والطفل سليم من الناحية العصبية قبل هذه النوب.

ج- نوب اختلاج حروري عرضية: سوابق مرض عصبي أو مرض حاد.

الاستقصاءات: لا يستطب إجراء التصوير المقطعي أو المرنان في النوب البسيطة، وكذلك فإن تخطيط الدماغ الكهربائي غير مستطب في المصابين بالنوب البسيطة، وهو طبيعي عند معظم هؤلاء المرضى. وحسب الدراسات فإن بعض الذين كان المخطط طبيعياً لديهم تعرضوا لواحدة أو أكثر من النوب اللاحرورية في فترة المتابعة، وبعض الذين كان لديهم مخطط مضطرب لم يتعرضوا لنوب في فترة المتابعة.

لا يوجد أي دليل يدعم العلاج الوقائي للمصابين بالنوب البسيطة مع مخطط مضطرب وأضرار العلاج تفوق الفوائد. أما في النوب المعقدة والعرضية فيستطب إجراء الاستقصاءات السالفة الذكر بناء على التوجه السريري.

البزل القطني: موصى به بشدة عند الأطفال بعمر أقل من ١٢ شهراً حين تكون أعراض التهاب السحايا الجرثومي وعلاماته غائبة أو بالحد الأدنى. يجب التفكير به عند الأطفال بعمر ١٢-١٨ شهراً لأن الأعراض قد تكون مخاتلة. أما الأطفال بعمر أكبر من ١٨ شهراً فيتخذ القرار اعتماداً على الشك السريري.

المعالجة: النوب عادة محددة لذاتها وإذا طالت يمكن المعالجة بالديازيبام. لا يوجد دليل يثبت أن أي علاج قد يقي من حدوث نوب اختلاج لا حروري مستقبلاً. قد يفيد العلاج المتقطع بالديازيبام (تأثيراته الجانبية قليلة) في الوقاية من النوب الحرورية حين يكون ذلك ضرورياً، ولكن لا يوجد دلائل كافية للتوصية باستخدامه.

٣- نوب الحملقة staring spells (عدم الانتباه أو أحلام اليقظة daydream or inattention):

هي سبب شائع لمراجعة طبيب الأطفال أو طبيب الأعصاب، وكثيراً ما يدفع المدرسون أولياء التلاميذ لطلب المشورة الطبية لدى ملاحظتهم فواصل عدم الانتباه عند الأطفال على نحو خاص خوفاً من وجود الصرع. يتضمن التشخيص التفريقي في هذه الحالة: أحلام اليقظة (عدم الانتباه)، ونوب الغيبة (الذهول) absence seizures، والنوب

الجزئية المعقدة complex partial seizures.

المطلب الأهم في هؤلاء الأطفال تمييز عدم الانتباه من النوب الاختلاجية، ويكون ذلك سهلاً بفهم القصة المرضية وصفات الحملقة على نحو جيد.

عدم الانتباه: يحدث في الفترات التي يكون فيها الطفل هادئاً وغير فعال فيزيائياً أو حين يكون غير مهتم بالنشاط الذي يوجد ضمنه أو يسبب له الملل، ولا يحدث أبداً حين يكون الطفل منهمكاً في اللعب أو فعالية فيزيائية أخرى أو يمارس شيئاً محبباً أو يثير انتباهه، ذلك بخلاف نوب الاختلاج التي تحدث في أي وقت، وتقاطع العمل الذي يقوم به الطفل وكذلك اللعب، بل على العكس بعض أنواعها تحرض بالجهد الفيزيائي. في حالة عدم الانتباه قد يتجاهل الطفل الأوامر الكلامية الموجهة إليه كمناداته باسمه أو التلويح له باليد، ولكنه يستجيب بسرعة لأي منبهٍ لمسيّ. أما في نوب الاختلاج فلا يستجيب الطفل للّمس ولا شأن له في إنهاء الحملقة، وهذا ما يجعل اختبار اللمس مهماً في التشخيص التفريقيّ، كما أن الحركات النمطية أو فترة الوسن التالية للنوب الجزئية المعقدة تميزها من نوب الحملقة.

كل الأطفال يحلمون في اليقظة، لكن قليلاً منهم من يستدعي انتباه الوالدين أو المربّين لدرجة طلب المشورة الطبية، ومن المحتمل أن يكون لدى هؤلاء أكثر من غيرهم أمراض أخرى مرافقة مثل متلازمة "فرط النشاط الحركي مع نقص الانتباه" attention deficit hyperactivity disorder (ADHD)، والتي يمضي فيها الطفل مزيداً من الوقت خارج العمل الذي يقوم به، وكذلك الذين لديهم صعوبات تعلم يجدون صعوبة في الحفاظ على الانتباه فترة كافية خلال القيام بعمل ما وتحدث لدى بعضهم نوب حملقة مع حركات خفقان باليد أو بعض أنواع السلوك الذاتي الأخرى، ويلاحظ أن تنبيههم أصعب قليلاً (حتى باللمس البسيط) ولكن يمكن جلب انتباههم مع الجهد أو بمنبه أشد.

ثمة حالات خاصة تمثل تحدياً كحالة طفلة في سن الحبو يروي والداها حدوث نوب من الحملقة ترافقها حركات نظمية في الحوض و الجذع وتحدث حين تكون الطفلة جالسةً أو مستلقية وهذه الحركات تمثل استمناءً ذاتياً masturbation. يسهل تمييز هذه الحالات إذا تم تصويرها بالفيديو المنزلي أو إذا لاحظ الوالدان أنها تزول بالتنبيه اللّمسي، من المفاجئ أن غالبية الأهل يصعقون بهذا التشخيص. الحالة الثانية هي طفل مصاب بظاهرة أليس في بلاد العجائب (Alice in Wonderland)، وفي هذه الحالة المرتبطة مع الشقيقة يعاني الطفل تشوه إدراك الزمان أو المكان، وقد يحس أن بعض الأشياء من حوله تكبر أو تصغر أو تغير شكلها، ويعي الطفل غالباً أن السبب سوء في الإدراك ومع ذلك تبدو عليه فترات من الحملقة غالباً بسبب الخوف من هذه الظاهرة أو الحيرة منها. تشاهد هذه الظاهرة في أطفال لديهم قصة عائلية للشقيقة أو تشير إلى أنهم سيصابون لاحقاً بصداع نموذجي للشقيقة علماً أن هذه الظاهرة لا يرافقها صداع. من المهم وضع تشخيص دقيق فكل ما يحتاجه الأمر طمأنة الأهل والطفل وعدم التورط في استقصاءات لا طائل منها. العلامات المميزة لهذه الحالة أيضاً أنه يمكن مقاطعتها بسهولة باللمس أو الدغدغة، إضافة إلى أنها لا تحدث في أثناء الفعاليات التي تستهوي الطفل وتستدعي انتباهه.

يوضح الشكل (١) المراحل المنطقية لتشخيص نوب الحملقة.

أما بقية التشخيص التفريقي لنوب الحملقة فيمكن الرجوع إليها في بحث الصرع.

٤- الدوار الانتيابي السليم benign paroxysmal vertigo:

يشتبه بصرع الفص الصدغي، ويشاهد في الأطفال بعمر سنة إلى ست سنوات ويزول بعمر ٧-٨ سنوات. يكون الطفل سليماً عصبياً وعقلياً. تحدث النوب بصورة عناقيد، الواحدة ذات بدء مفاجئ ومن دون نسمة (أورة aura)، يبدو الطفل في أثناء النوبة الوصفية خائفاً وغير متزن، قد يعبر عن إحساس بالدوار ويميل إلى الإمساك بالأهل أو بأثاث المنزل ليتجنب السقوط. وإذا حدث السقوط فإن الطفل يحاول أن يمسك بشيء ما. يكون الطفل خلال النوبة شاحباً، متعرقاً، وقد يحدث قياء أو رأرأة. تختلف المدة (بين ثوان إلى دقائق) والتواتر (يومياً- شهرياً).

التمييز من صرع الفص الصدغي:

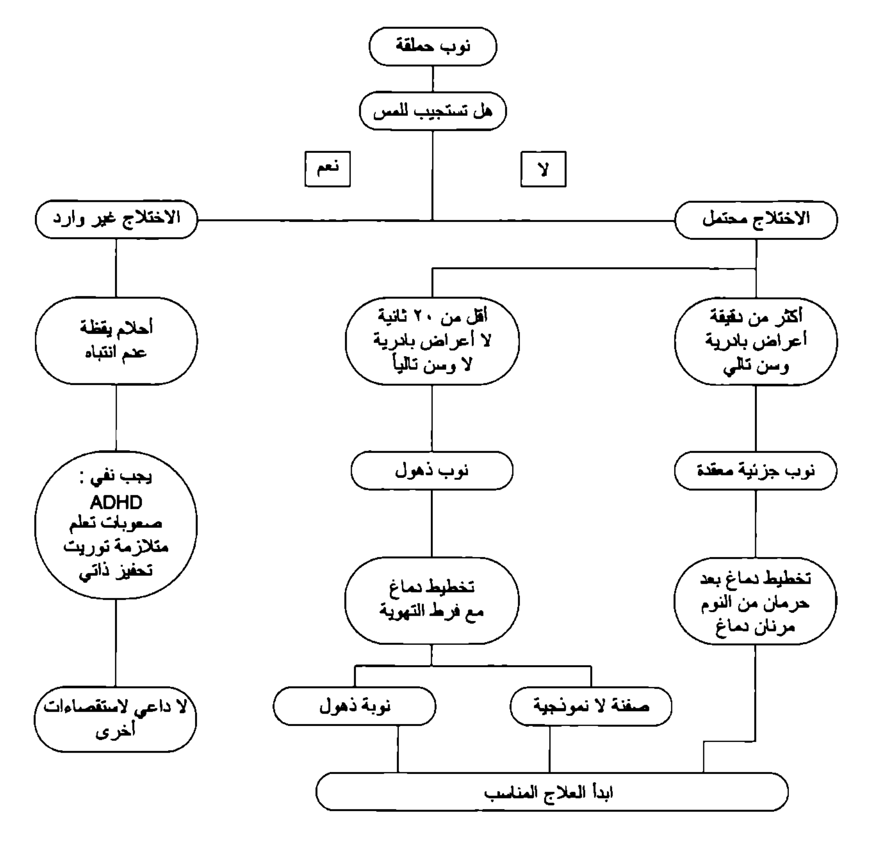
أ- الوعي لا يتأثر.

ب- الطفل واعٍ لكامل النوبة.

ج- لا يوجد تخليط بعد النوبة.

د- نادراً ما ينام الطفل.

الآلية الإمراضية غير واضحة، التقييم العصبي طبيعي عدا وجود اضطراب في الوظيفة الدهليزيّة يمكن كشفه بالاختبار الحروري بالماء البارد، ولكن قد يكون لها آلية وعائية؛ وتحدث في مستقبل بعض الأطفال شقيقة وتوجد عادة قصة عائلية إيجابية للشقيقة، كما أنهم مؤهبون



الشكل (١)

للإصابة بداء السفر (دوار البحر) motion sickness. تستجيب النوب المتكررة للديمنهيدرينات.

٥- هجمات الارتعاد shuddering attacks:

تبدأ بعمر ٤-٦ شهور و قد تستمر حتى ٦-٧ سنوات، تُحدث هذه الهجمات وضعيَّة مثيرة للانتباه تتجلى بعطف مفاجئ للرأس والجذع مع حركات ارتعاش أو رجفان مماثلة لما يحدث عندما يسكب الماء البارد على ظهر شخص لا يتوقع ذلك. قد تحدث لدى الأطفال هجمات عديدة في اليوم تليها فترة هجوع تمتد عدة أسابيع. تحدث هذه الأعراض عند أطفال لديهم قصة عائلية للرجفان الأساسي وقد تكون بادرةً لحدوثه.

٦- ارتعاش الذقن الوراثي hereditary chin trembling:

نوب متكررة قصيرة من الرجفان السريع في الذقن ٣ مرات في الثانية، تثار بالشدة والغضب والإحباط، وهي موروثة صفة جسدية سائدة. الفحص السريري وتخطيط الدماغ طبيعيان.

٧- الصَعَر الانتيابي السليم عند الرضع benign paroxysmal torticollis of infancy:

تحدث لدى هؤلاء الرضع هجمات متكررة من ميلان الرأس يرافقه الشحوب والهياج والقياء، تبدأ بعمر ٢-٨ شهور. يقاوم الطفل في أثناء الهجمة حركات العنق المنفعلة، لا يحدث فقد وعي، وتتراجع الآفة تلقائياً بعمر ٢-٣ سنوات. ثبت وجود شذوذات في الوظيفة الدهليزية في هؤلاء المرضى. يحدث في بعض هؤلاء الأطفال صداع الشقيقة لاحقاً في الطفولة. يجب استقصاء الأطفال المصابين بالصعر الدائم لتحري شذوذات في الفقرات الرقبية أو أورام الحفرة الخلفية.

تقييم الحالات العصبية الطارئة وتدبيرها

عبد الناصر صليعي

أولاً- السكتة الدماغية stroke:

يجب الاهتمام بتدبير السكتة الدماغية بثلاثة أمور في وقت واحد: إثبات التشخيص وحل الخثرة الدماغية والوقاية من حوادث مشابهة.

١- إثبات التشخيص:

يتطلب على الأقل إجراء تصوير الدماغ تصويراً مقطعياً محوسباً ونفي الأمراض الأخرى كالنزف الدماغي أو الأورام (إذ يكون التصوير طبيعياً في بداية الاحتشاء وناقص الكثافة بمرور الوقت، في حين يكون النزف زائد الكثافة ويظهر على الصورة منذ بدء الإصابة).

٢- حالات الخثرة (منشط البلاسمينوجين النسيجي المأشوب rt-PA):

قد يستطيع العمل على حل الخثرة- بوساطة منشط البلاسمينوجين النسيجي المأشوب recombinant tissue plasminogen activators (rt-PA) الوريدي- أن يعكس الأذية الناجمة عن النشبة الإقفارية ويحسن النتيجة على المدى البعيد، وأظهر تطبيقه تحسناً بنسبة ٣٠٪ (من دون أعراض عصبية)، وتكون النتائج أفضل عند تطبيق الدواء في الساعات الثلاث الأولى منذ بدء الأعراض؛ في المرضى الذين



الشكل (١) احتشاء دماغي متكامل بتوزع الشريان المخي المتوسط الأيسر مع تأثير كتلي وضغط البطينات المجاورة، وتلاحظ في نصف الكرة اليمنى منطقة إقفارية أخرى أصغر ناقصة الكثافة

لديهم انسداد صمي في الشرايين الدماغية وليس في سوابقهم احتشاءات دماغية واسعة.

يعطى rt-PA بجرعة ٠,٩ ملغ/كغ حتى جرعة أعظمية ٩٠ملغ، يعطى أولاً ١٠٪ من الجرعة وريدياً خلال دقيقتين وتعطى الـ ٩٠٪ المتبقية تسريباً وريدياً بمدة ساعة؛ مع مراقبة الضغط مراقبة مستمرة في الـ٢٤ ساعة الأولى من بدء العلاج، ولا تعطى مضادات التخثر أو مضادات الصفيحات إلا بعد مرور ٢٤ ساعة.

أ- استطبابات تطبيق rt-PA:

(١)- السكتة العصبية الحادة المرافقة لعجز عصبي.

(٢)- البدء خلال ثلاث ساعات.

(٣)- حين لا يُظهر التصوير المقطعي المحوسب للدماغ نزفاً أو تشكلاً لاحتشاء أو تشخيصاً آخر يفسر العلامات العصبية البؤرية.

ب- مضادات استطباب تطبيق rt-PA:

مضادات الاستطباب المطلقة:

(١)- تشكل احتشاء على التصوير المقطعي المحوسب، أو ظهور نزف، أو وجود تشخيص آخر (ورم، خراج...).

(٢)- أسواء تشكل وعائية في الجملة العصبية المركزية vascular malformation أو ورم.

(٣)- تحسن الأعراض السريع.

مضادات الاستطباب النسبية:

(١)- التهاب شغاف القلب الجرثومي.

(٢)- رضوض شديدة خلال الأشهر الثلاثة الماضية.

(٣)- الإصابة بسكتة دماغية في الأشهر الثلاثة الماضية.

(٤)- سوابق نزف ضمن القحف أو نزف تحت العنكبوتية.

(٥)- جراحة كبرى خلال ١٤ يوماً أو جراحة صغرى خلال ١٠ أيام، ويتضمن ذلك: خزعة الكبد أو الكلية، بزل الصدر والبزل القطني.

(٦)- الحمل أو الفترة الباكرة بعد الولادة.

(٧)- نزف رئوي أو بولي أو هضمي في ٢١ يوماً.

(٨)- نزف معروف أو الاستعداد للنزف (تناول مضادات التخثر) أو الديال الدموي.

(٩)- PTT > ٤٠ ثانية، INR > ١,٥، الصفيحات > ١٠٠ ألف

(١٠)- ضغط انقباضي > ١٨٥ أو انبساطي > ١١٠ بالرغم

من المعالجة.

(١١)- حدوث اختلاج عند بدء السكتة.

(١٢)- سكر أقل من ٥٠ أو أكثر من ٤٠٠.

(١٣)- عمر > ٨٠.

ومما سبق يُستنتج أن معظم المرضى المصابين بنشبات إقفارية غير مؤهلين للعلاج بحالات الخثرة (rt-PA)؛ إذ إن معظمهم يأتي إلى مركز العناية المشددة بعد مرور أكثر من ثلاث ساعات على الإصابة بالنشبة؛ أو يوجد لديهم أحد مضادات استطباب حالاّت الخثرة.

ومن الجدير بالذكر أن نتائج إعادة تقييم فوائد rt-PA كانت مخيبة للآمال بسبب الابتعاد عن قواعد تطبيقه وشروطه؛ وبالتالي حدوث عدد أكبر من النزوف.

ج- حقن حالاّت الخثرة ضمن الشريان: يساعد حقن حالاّت الخثرة في بعض الحالات على إزالة انسداد الشريان المخي الأوسط والشرايين القاعدية إذا طبق في الساعات الأولى مما ينقص من الأذية العصبية.

وعلى أي حال فإن الحقن المتوالي لحالاّت الخثرة داخل الشريان قد نجم عنه معدلات عالية من النزوف الدماغية وصلت حتى ٢٠٪ في بعض الدراسات.

٣- الوقاية من حوادث مشابهة:

تهدف الوقاية إلى معالجة الإمراضية المسببة للنشبة:

أ- ففي المرضى المصابون بتضيق شريان سباتي أكثر من ٧٠٪ في الجانب المسؤول عن النشبة العابرة أو السكتة يجب التفكير بجدية لإجراء استئصال بطانة الشريان السباتي؛ إذ إن هذا الإجراء قد أظهر نقصاً في خطورة السكتة الدماغية في الجهة نفسها مستقبلاً، ويفضل إجراء استئصال بطانة الشريان خلال الأسبوعين الأولين من الإصابة؛ مع العلم أن قرار الإجراء الجراحي يجب أن يأخذ في الحسبان كل العوامل الإنذارية المهمة للسكتة وما حول السكتة والوفيات.

ب- أما إذا لم يكن هناك دليل على وجود تضيق الشريان السباتي فنستخدم الأدوية المضادة للصفيحات (أسبرين أو كلوبيدوغريل أو الدايبريدامول).

فائدة الأسبرين والكلوبيدوغريل متساوية على نحو رئيس في الوقاية من النشبة، ومشاركة الأسبرين والدايبريدامول (Aggrenox) أكثر فعلاً من الأسبرين وحده في الوقاية من نكس النشبة.

ج- أما الأدوية المضادة للتخثر كالهيبارين (المعالجة الحادة) أو الوارفارين (المعالجة طويلة الأمد) فيجب استعمالها حين وجود دليل على رجفان أذيني أو مصدر قلبي آخر مطلق للصمات.

وفي كل الأحوال يجب أن تقارن فائدة مضادات التخثر بخطورة مضاعفات النزف.

د- يجب استعمال العوامل الخافضة للكولستيرول؛ مع تقييم العوامل المساعدة على ازدياد قابلية التخثر في المرضى اليفعان المصابين بالسكتة.

ثانياً- النزف في سمك الدماغ:

النزف الدماغي (البرانشيمي) هو نزف مباشر في سمك الدماغ.

أسبابه: من أهم الأسباب ارتفاع الضغط الشرياني (إذ يؤدي ارتفاع الضغط الشرياني الحاد إلى تمزق الشرايين الثاقبة، كما يؤدي الضغط الشرياني المزمن إلى أذية الشرينات الدماغية الصغيرة وإلى النزف الدموي).

وهناك أسباب أخرى للنزف الدماغي كاستعمال مضادات التخثر، أو سوء استخدام الأدوية (كالكوكائين والأمفيتامين)، وكذلك التشوهات الوعائية.

التظاهرات السريرية للنزف الدماغي: تتضمن أعراضاً بؤرية قد تتطور كالصداع، وفقد الوعي (مع الورم الدموي الكبير)، والانفتاق الذي قد ينجم عن النزف البرانشيمي الواسع.

وقد ينشأ النزف في البطينات الدماغية، وفي هذه الحالة يتظاهر النزف بصداع وقياء مع نقص في الانتباه واليقظة وصلابة العنق.



الشكل (٢) نزف دماغي في الأتبة اليمنى (القسم الوحشي للنواة العدسية) ينتشر إلى المحفظة الخارجية

التشخيص: بوساطة التصوير المقطعي المحوسب للدماغ من دون حقن.

التدبير:

١- قبول المريض في العناية المشددة.

٢- إيقاف مفعول مضادات التخثر (إن كانت مستخدمة) ويجب أن يتم ذلك بسرعة باستعمال فيتامين ك (Vit K) ونقل بلازما طازجة مجمدة.

٣- السيطرة على الضغط الشرياني ويتم ذلك بحذر: فالضغط الشرياني المرتفع قد يزيد الضغط ضمن القحف ICP أو حجم النزف، في حين قد يؤدي خفض الضغط بشدة إلى الإقفار.

٤- فرط التهوية والمدرات الحلولية كالمانيتول: قد تساعد على إنقاص الضغط ضمن القحف.

٥- المعالجات العرضية للاختلاجات والقياء والحمى.

دور الجراحة في النزف:

يلجأ إلى الجراحة في الحالات التالية:

١- يستطب تفريغ الورم الدموي في المرضى الذين تتدهور حالتهم الصحية ويتراجع مستوى الوعي لديهم نتيجة تأثير الورم الدموي الضاغط، ولا سيما حين يكون النزف سطحياً، في حين أن العمل الجراحي غير مجدٍ في المرضى المسبوتين بشدة مع تأذي جذع الدماغ (أي المرضى الذين لا يستجيبون للتنبيه المؤلم أو يكون تفاعل الحدقة لديهم سلبياً).

٢- الورم الدموي المخيخي: حيث تعالج النزوف الصغيرة على نحو محافظ، أما النزوف الكبيرة المهددة للحياة فيتم تدبيرها بتفريغ إسعافي بحج القحف تحت القفوي لتخفيف ضغط جذع الدماغ.

٣- النزف داخل البطينات الدماغية: إذا سبب الدم النازف استسقاءً دماغياً انسدادياً يستطب تفجير البطينات الدماغية.

ثالثاً- نوب نقص التروية الدماغية العابرة:

النشبة الدماغية العابرة transient ischemic attack (TIA)هي اصطلاح عُرِّف سابقاً على أنه أعراض دماغية لسكتة استمرت أقل من ٢٤ ساعة وتحسنت، أما الآن فيعرَّف بأنه أعراض دماغية وعائية استمرت أقل من ساعة واحدة.

التفريق بين النشبة بتوزع السباتي ونظيرتها في الفقري القاعدي:

١- يؤدي إقفار الشريان المخي المتوسط (فرع السباتي) إلى الأعراض التالية:

- خزل شقي مقابل في الوجه والطرف العلوي أكثر من الطرف السفلي مع نقص حس بالشق المقابل.
- عسر كلام.
- عسر قراءة، وعسر حساب، وخلل الكتابة dysgraphia.

٢- أما إصابة الشريان المخي الأمامي فتؤدي إلى الأعراض التالية: خزل شقي مقابل مع سيطرة الطرف السفلي (خزل حركي حسي أو نقص حس شقي أو كلاهما).

٣- إصابة الشريان المخي الخلفي تؤدي إلى عمى شقي مقابل.

٤- أما إصابة الشريان السباتي الباطن بكامله فتؤدي إلى إصابة الوجه والطرف العلوي والسفلي المقابل مع عمى شقي مقابل أو من دون ذلك.

الشكوى	السباتي	أي منهما	الفقري القاعدي
عسر الكلام	+		
عمى عين واحدة	+		
خزل شقي وحيد الجانب		+	
اضطراب حسي وحيد الجانب		+	
رتة كلامية		+	
عمى شقي		+	
رنح		+	
عسر بلع			+
شفع			+
دوار			+
فقد رؤية ثنائي في الوقت نفسه			+
ضعف ثنائي الجانب في الوقت نفسه			+
فوالج متصالبة حركية أو حسية			+

الجدول (١)
التفريق بين مجموعة السباتي والفقري القاعدي

٥- أما إقفار الشريان العيني فرع السباتي الباطن فيؤدي إلى فقد الرؤية في عين واحدة.

ويتظاهر إقفار مجموعة الفقري القاعدي بمجموعة من الأعراض التالية:

- شفع (إصابة العصب الثالث، والرابع، والسادس واتصالاتها).
- خدر وجهي (العصب الخامس).
- ضعف وجهي (العصب السابع).
- دوار (العصب الثامن).
- عسر بلع (العصب التاسع والعاشر).
- رتة كلامية.
- رنح ataxia.
- ضعف أو نقص حسي في كلا الساعدين أو الساقين.

الأسباب:

هناك عدة أسباب تؤدي إلى النشبات العابرة أهمها (شريانية وقلبية ودموية):

١- الأمراض الشريانية:

- (صِمّات، أو نقص جريان) ٧٥-٨٠٪.
- الشرايين الكبيرة خارج القحف (أبهر أو سباتي أو فقري) صمات خثارية عصيدية ٤٠-٤٥٪.
- الشرايين الدماغية الكبيرة (مخي متوسط، أو فقري قاعدي) عصيدة شريانية ٥-١٠٪.
- الشرايين الدماغية الصغيرة: (الثاقبة) عصائد مجهرية.
- أدواء شريانية غير عصيدية: (خلقية، أو التهاب الشرايين، أو تسلخ الشرايين).

٢- أسباب قلبية: (صمة قلبية المنشأ).

٣- أمراض دموية: (خثارية، أو صمّية).

لذلك يجب حين قبول مريض مصاب بنشبة عابرة دماغية إجراء:

١- تعداد دموي شامل لتحري فقر الدم، ونقص الصفيحات، واحمرار الدم.

٢- سرعة التثفل ESR (التهاب الشرايين، التهاب الشغاف، الورم الهلامي، الأخماج).

٣- سكر الدم: نقص سكر الدم.

٤- كولستيرول المصل: لتحري فرط الكولستيرمية في الدم.

٥- تخطيط قلب: لتحري الرجفان الأذيني، وضخامة البطين الأيسر، واحتشاء العضلة القلبية الصامت.

٦- تحليل البول: لكشف خمج كلوي، أو أدواء كلوية، أو السكري.

٧- التصوير المقطعي المحوسب للدماغ CT: لنفي سبب غير وعائي للأعراض (كورم سحائي، أو تشوه شرياني وريدي).

٨- الفحص بأمواج فوق الصوت مع الدوبلر للعنق (إيكو دوبلر): لمعرفة وجود إصابة في الشريان السباتي وتحتاج إلى تداخل جراحي أو وضع دعامة (استنت).

استطبابات استئصال بطانة الشريان السباتي أو وضع دعامة (إستنت):

يجرى الفحص بأمواج فوق الصوت مع الدوبلر للعنق (ايكو دوبلر) فإن وجد تضيق في الشريان السباتي العرضي > ٧٠٪ (ربما أحياناً إلى درجات > ٥٠٪ حين يكون الدوبلر غير موثوق) يجب إجراء تصوير أوعية بالرنين المغنطيسي MRI؛ أو تصوير أوعية ظليل؛ أو تصوير الأوعية المقطعي المحوسب متعدد الشرائح.

١- استئصال بطانة الشريان السباتي endarterectomy: هو مفيد في المرضى بـ:

أ- نوبة نقص تروية حديثة TIA عند مريض لديه سباتي متضيق ومسبب للأعراض.

ب- السكتات الإقفارية الخفيفة في الأشهر الستة السابقة في مرضى غير عاجزين على نحو كبير مع تضيق سباتي على الأقل ٧٠٪.

ج- المرضى غير المصابين بـ TIA أو سكتات سابقاً؛ لكن الشريان السباتي لديهم متضيق ٦٠٪ أو أكثر؛ ولديهم خطورة خفيفة من مضاعفات الجراحة.

يفضل إجراء استئصال بطانة الشريان في الأسبوعين الأولين من الإصابة، وأفضل ما يجرى في الحالات الإقفارية الحديثة للسباتي مع التضيق الشديد المسبب للأعراض، وقرار الإجراء الجراحي يجب أن يأخذ له في الحسبان كل العوامل الإنذارية المهمة للسكتة وما حول السكتة والوفيات.

- **تزداد خطورة استئصال البطانة في المرضى المصابين بـ:**

أ- السكتة الكبيرة غير الشافية.

ب- سرطان منتشر.

ج- ارتفاع ضغط شرياني لم يسيطر عليه دوائياً.

د- أدواء قلبية (خناق صدر غير مستقر، قصور قلب احتقاني، نوبة قلبية في الأشهر الستة الماضية).

هـ- علامات اضطرابات دماغية مترقية مثل ألزهايمر.

٢- رأب الشريان السباتي / وضع دعامة (استنت) stent: رأب السباتي بوضع استنت هو بديل واعد لاستئصال

بطانة السباتي وتزيد ممارسته تدريجياً، ليس هناك دليل مؤكد على فعاليته المديدة وأمانه أكثر من استئصال بطانة السباتي؛ إذ إنه يساويه بفاعليته في الوقاية من السكتة ولكن المضاعفات أقل في مرحلة ما حول الجراحة.

رابعاً- النزف تحت العنكبوتية subarachnoid hemorrhage (SAH):

النزف تحت العنكبوتية هو حالة عصبية إسعافية يحدث فيها تسرب الدم الشرياني إلى المسافة تحت العنكبوتية.

الأسباب:

١- تمزق أم دم شريانية دماغية وهو السبب الأكثر شيوعاً في الأعمار المتوسطة.

٢- التشوهات الشريانية الوريدية arteriovenous malformation (AVM) وهو أكثر شيوعاً في الأعمار المبكرة؛ حتى في الطفولة.

٣- الرضوض.

٤- أمهات الدم الفطرية المتمزقة التي تنجم عن التهاب الشغاف الخمجي وهي نادرة.

٥- تعاطي المخدرات أو المميعات.

الأعراض:

١- صداع شديد وفجائي (يصفه المريض بأنه أسوأ صداع في حياته) وهو التظاهرة السريرية الأساسية عادة.

٢- قد يحدث غثيان أو قياء أو رهاب ضياء.



الشكل (٣) تصوير طبقي مقطعي محوسب للدماغ يظهر نزفاً تحت العنكبوتية بعد عدة ساعات من حدوثه ناجماً عن تمزق أم دم على الشريان المخي الأمامي

٣- قد يحدث تخليط ذهني أو تغيم وعي أو فقد وعي.

٤- صلابة نقرة في معظم الحالات وقد ترافقها علامة برودزينسكي أو كيرنغ.

٥- علامات عصبية بؤرية.

٦- قد يبدي فحص قعر العين وذمة حليمة العصب البصري أو نزف تحت الزجاجي.

التشخيص:

١- التصوير المقطعي المحوسب للدماغ من دون حقن: يظهر الدم في المسافات تحت العنكبوتية، ويكون إيجابياً بنسبة ٨٥-٩٠٪ من الحالات.

٢- البزل القطني: يلجأ إليه حين سلبية التصوير المقطعي المحوسب؛ إذ يكون السائل الدماغي الشوكي مدمى أو يكون مائلاً إلى الصفرة (بسبب تحطم الهيم heme).

وقد يكون السائل الدماغي الشوكي طبيعياً حين إجراء التصوير بعد ساعات قليلة من النزف أو بعد أسبوعين من النزف، ويكون ضغط السائل مرتفعاً على نحو واضح ويحتوي الكثير من الكريات الحمر.

التدبير:

١- حماية الطريق الهوائي التنفسي.

٢- تركين المريض إذا دعت الحاجة والمعالجة العرضية (مسكنات ومضادات قياء).

٣- غرفة هادئة ومظلمة (تخفيف الإضاءة).

٤- مراقبة العلامات الحيوية.

٥- مراقبة السوائل والشوارد ومعالجة اضطراباتها وخصوصاً الصوديوم.

٦- إعطاء حاصرات الكلس للوقاية من حدوث تشنج الشرايين (نيمودبين).

٧- استشارة جراح عصبية لمنع حدوث تكرار النزف وذلك بربط أم الدم أو إصمامها.

خامساً- الكمنة العابرة fugax amaurosis ونوب ظلام البصر العابر obscuration of vision:

١- الكمنة العابرة:

هي حالة فقد رؤية عابر في عين واحدة بسبب نقص الجريان الدموي في الشبكية على نحو مؤقت.

الأسباب: من المعتقد أن الكمنة تحدث نتيجة صمة من لويحة عصيدية تفتتت من الشريان السباتي وانطلقت إلى الشريان الشبكي في العين المصابة.

الأعراض: تتضمن الأعراض فقد رؤية فجائياً في عين واحدة يستمر عدة ثوانٍ عادة ولكنه قد يستمر عدة دقائق،

ويصف بعض المرضى فقد الرؤية هذا كأنه ستارة رمادية أو سوداء تغطي العين المصابة.

الفحص والاستقصاءات: تتطلب الحالة فحصاً عصبياً وعينياً كاملاً، ففي بعض الحالات يكشف الفحص العيني بقعة لامعة في مكان انسداد الشريان العيني بالخثرة.

يجب إجراء مسح الشريان السباتي بالصدى دوبلر؛ أو تصويره بالرنين المغنطيسي MRI لتقييم الانسداد والتضيق فيه.

إجراء فحوص دموية متوالية: للكولستيرول وسكر الدم للكشف عن عوامل خطورة مؤهبة للتصلب العصيدي الذي يزداد في المصابين بالسكري وبارتفاع الكولستيرول.

المعالجة: تعتمد المعالجة على درجة التضيق في الشريان السباتي، فإذا كان أكبر من ٧٠٪ من قطر الشريان يجب إجراء استشارة اختصاصي بجراحة الأوعية لإزالة العائق.

أما إذا كان المريض غير مرشح لإجراء جراحي فتتضمن المعالجة:

١- مضادات الصفيحات: أسبرين.

٢- علاج عوامل الخطورة المرافقة: (كولسترول، سكر، أمراض قلبية وأمراض دموية).

الإنذار: الكمنة علامة منذرة لسكتة دماغية قريبة الحدوث، في حين لا تترك الكمنة نفسها إعاقة ظاهرة عادة.

الوقاية من السكتة:

١- إجراء فحوص دموية متوالية.

٢- قياس الضغط الشرياني ومراقبته ولاسيما حين وجود قصة عائلية لارتفاع الضغط الشرياني.

٣- تحري الكولستيرول خصوصاً LDL ومعالجته ليصبح أقل من ١٠٠ ملغ/د.ل.

٤- مراقبة السكري والأمراض القلبية والدموية.

٥- الإقلاع عن التدخين والكحول.

٦- الرياضة.

٧- الأسبرين ٨١ ملغ/يوم يعطى للوقاية من النشبات ictus.

٢- نوب ظلام البصر العابر:

نوب ظلام البصر العابر (فقد الرؤية في العينين معاً) عرض كبير الأهمية؛ لأن كثيراً من أسبابه هي حالات خطيرة وحرجة؛ والتأخر في معالجتها قد يؤدي إلى فقد الرؤية التام.

وأهم الأسباب المؤدية هي: الأذيات الوعائية - خصوصاً في جذع الدماغ - والصرع، والشقيقة، وفرط الضغط ضمن القحف، وارتفاع الضغط الشرياني الخبيث.

ويتم تدبير نوب ظلام البصر العابر بمعرفة التشخيص المؤكد للإصابة ومعالجته بحسب السبب المؤدي إلى الحالة.

سادساً- أول صداع مستمر أو أسوؤه first or worst persistent headaches:

أول صداع مستمر أو أسوؤه هو صداع حديث العهد وفجائي عند شخص لم يكن يشكو صداعاً سابقاً، أو أن هذا الصداع يختلف بنموذجه ونوعيته وشدته عما اعتاد عليه المريض سابقاً، ويمكن تقسيم هذا الصداع إلى فئتين:

١- الصداع مع صلابة عنق:

أ- النزف تحت العنكبوتية: يكون الصداع فيه حاداً أو شديداً، وقد يرافقه غثيان أو قياء مع علامات سحائية أو علامات عصبية بؤرية، ويتم تأكيد التشخيص بالتصوير المقطعي المحوسب للدماغ و بزل السائل الدماغي الشوكي.

ب- التهاب السحايا: يتظاهر بصداع شديد مع ارتفاع الحرارة وعلامات سحائية مع غثيان أو قياءات، وقد يتطور إلى تغيم الوعي.

ويجب البدء هنا بالاستقصاءات الشعاعية والبزل القطني والبدء بالمعالجة مباشرة بحسب نتيجة البزل القطني. وحين ترافق الصداع علامات عصبية بؤرية وارتفاع حرارة يجب الاشتباه بالخراجة الدماغية.

ج- الحوادث الوعائية الدماغية: النزوف الدماغية أو النزوف داخل البطينات.

٢- الصداع من دون صلابة عنق:

أ- النزف تحت العنكبوتية: قد يكون الصداع الحاد والمفاجئ هو العرض الوحيد للنزف تحت العنكبوتية في نحو ١٢٪، أو هو نز الدم من أم دم دماغية في نحو ٦٪.

ب- التهاب الشريان الصدغي: هو صداع حديث عند مسنّ مع مضض في الشريان الصدغي وارتفاع في سرعة التثفل > ١٠٠ عادة، وقد يحدث عمى مفاجئ وحيد الجانب، وهنا يفضل إجراء الخزعة من الشريان الصدغي لإثبات التشخيص والبدء بالمعالجة بالستيروئيدات.

ج- صداع الجماع: هو صداع حاد فجائي يحدث لحظة الرعشة؛ وقد يحدث في الرجال أو النساء، يصعب تمييز النوبة الأولى من صداع النزف تحت العنكبوتية التي قد يحدث في أثناء الجماع أيضاً؛ بيد أن صداع الجماع لا يرافقه اضطراب الوعي أو قياءات، وتميل هذه النوب إلى أن تختفي تلقائياً، كما أن حاصرات بيتا فعالة جداً في الوقاية منها.

التشخيص التفريقي: يجب التفكير بالحالات التالية

عند وجود صداع شديد وفجائي:

١- ألم مثلث التوائم: ألم برقي طاعن يتكرر على مدى ثوان أو دقائق ويختفي تلقائياً، ونادراً ما يحدث في أثناء النوم، كما أنه يتحرض باللمس والبرد والمضغ والكلام.

٢- الشقيقة.

٣- الصداع العنقودي.

٤- الزرق الحاد.

٥- استسقاء الدماغ الانسدادي الحاد.

سابعاً- الهذيان delirium:

الهذيان اضطراب معرفي شامل حاد عابر، يتطور في ساعات إلى أيام، يتظاهر بتراجع في الإدراك والمعرفة والتركيز والانتباه، يحدث بسبب اضطراب في وظيفة الدماغ. ويعد الهذيان المتلازمة الأكثر شيوعاً التي تصيب نزلاء المستشفيات (١٠-٢٠٪ من البالغين و٣٠-٤٠٪ من الكهول و٨٠٪ من مرضى العناية المشددة).

معايير تشخيص الهذيان:

حددت الجمعية الأمريكية لأطباء النفس المعايير التالية لتشخيص الهذيان: معايير(DSM-IV)

١- اضطراب الوعي الذي يتجلى بانخفاض مستوى التفاعل والانتباه للوسط المحيط مع انخفاض القدرة على التركيز وإعادة الانتباه.

٢- اضطراب الوظائف الاستعرافية مثل اضطراب الذاكرة وعدم التوجه واضطراب اللغة أو تطور اضطراب الإدراك.

٣- تطور الاضطراب خلال فترة زمنية قصيرة (ساعات إلى أيام) ويميل إلى التذبذب على مدار اليوم.

٤- ثمة دليل من القصة المرضية والفحص السريري أو التقييم المخبري على أن الهذيان نتيجة فيزيولوجية مباشرة لحالة مرضية عامة.

الأعراض والعلامات:

يتظاهر الهذيان بأعراض متنوعة قد تكون مفرطة النشاط (أعراض إيجابية) كالهياج، أو تكون تظاهرات ناقصة النشاط (أعراض سلبية) مثل عدم القدرة على التركيز والانتباه والمحادثة وإتباع الأوامر.

١- أعراض وعلامات رئيسية: اضطراب وعي، نقص انتباه، عدم توجه، أوهام وأهلاسات بصرية، تموج مستوى الوعي.

٢- أعراض وعلامات عصبية: رُتة، حبسة، رجفان، لا ثباتية asterixis (المشاهدة في اعتلال الدماغ الكبدي واليوريميائي)، أذيات حركية.

٣- الهذيان الارتعاشي: يحدث في مدمني الكحول وبمدة ٢٤ - ٤٨ ساعة بعد الانقطاع عن الكحول، ويتظاهر بتخليط وهياج واضطراب ذاكرة وهلوسات وتسرع قلب وحمى ثم الوفاة إذا لم يعالج.

أسباب الهذيان:

الهذيان ليس مرضاً بل متلازمة سريرية (مجموعة من الأعراض) لذلك يجب البحث عن السبب المستبطن عند تشخيصه، وفيما يلي أهم أسباب الهذيان:

١- هذيان ناجم عن أمراض عصبية دماغية:

أ- أذيات ورضوض الرأس، والأورام، والانتقالات.

ب- الحوادث الوعائية الدماغية: احتشاءات ونزوف دماغية، ونزف تحت العنكبوتية.

ج- ارتفاع الضغط ضمن القحف.

د- أخماج الجملة العصبية المركزية (ج.ع.م): التهاب سحايا أو التهاب دماغ أو الخراجات.

هـ- الصرع.

٢- هذيان ناجم عن أمراض واضطرابات جهازية:

أ- الأخماج: أهمها تجرثم الدم وذات الرئة والتهاب المجاري البولية.

ب- أمراض قلبية وعائية: اضطرابات النظم وقصور القلب الاحتقاني والصدمة.

ج- اعتلالات غدية: اضطراب في وظيفة الدرق والدريقات والكظر.

د- قصور كلوي أو كبدي.

هـ- اضطرابات السوائل والشوارد: نقص الصوديوم أو زيادته، نقص المغنزيوم، فرط الكلسيوم، تبدل درجة الحموضة pH، نقص الحجم أو زيادته.

و- أسباب انسمامية: الكحول والهيروئين، وسوء استعمال دوائي؛ فينسيكليدين هدروكلوريد hydrochloride (PCP) phencyclidine؛ ليسرجيك أسيد دايثيلاميد lysergic acid diethylamide (LAD).

ز- نقص الأكسجة الدماغية.

ح- نقص سكر الدم أو زيادته.

ط- بعد العمل الجراحي.

ي- عوز الفيتامينات ولاسيما الِيامين ب١، وكذلك ب١٢.

ك- الحمى.

ل- أسباب أخرى: حالة ما بعد النشبة، أو احتباس بولي، أو انحشار البراز، أو عدم النوم، أو تغير البيئة المحيطة إلى وسط غير مألوف.

م- أسباب دوائية: تعد الأدوية السبب العكوس الأكثر شيوعاً

المظاهر	الهذيان	العتاهة
البدء	حاد	مخاتل تدريجي
السير	متموج	مترقٍ
المدة	أيام إلى أسابيع	شهور إلى سنوات
الوعي	مضطرب ومتموج	موجود عادة
الانتباه	نقص انتباه	طبيعي عدا في العتاهة المتقدمة
التغيرات النفسية الحركية	تزداد أو تنقص	طبيعية غالباً
العكوسية	عكوس عادة	نادراً

الجدول (٢) مظاهر التمييز بين الهذيان والعتاهة

للهذيان وتشمل: الأتروبين، الباربيتورات، البروميد، الكلورديازيبوكسيد، السيميتيدين، الكلونيدين، الكوكائين، الديازيبام، الديجوكسين، شادات الدوبامين، الليفودوبا، الإيثانول، الفلورازيبام، الغلوتيثيميد، الهالوبيريدول ومضادات الذهان، والليثيوم، والميبروبامات، والميثيل دوبا، والأفيون، والفينسيكليدين هيدروكلوريد، والفنتوئين، والبريدنيزون، والبروبرانولول، ومضادات الاكتئاب ثلاثية الحلقة.

وتعد مضادات الكولين والأدوية المنومة من أكثر الأسباب الدوائية شيوعاً في المرضى المسنين.

التشخيص التفريقي:

يهدف التقييم السريري إلى فرز المرضى المصابين بتخليط ذهني إلى واحدة من أربع مجموعات:

١- العتاهة: هي تراجع وظيفي نفسي اجتماعي ومعرفي غير عكوس تنجم عن مرض دماغي تنكسي مثل ألزهايمر أو هنتغتون ويظهر الجدول رقم (٢) مظاهر التمييز بين الهذيان والعتاهة.

٢- نوبة تخليط على خلفية من العتاهة: يختلف تشخيص العتاهة عن الهذيان؛ فلكل منهما معايير تشخيصية مختلفة لكن من الشائع حدوث الهذيان لدى المرضى المصابين بالعتاهة، لذا يجب الرجوع إلى القصة المرضية والفحص والتقييم السريري الشامل لمعرفة السبب.

٣- عسر الكلام dysphasia: اضطراب في التعبير عما يجول في الخاطر نطقاً أو كتابة أو إيماءً؛ وقد يرافقه اضطراب في الفهم، وينجم هذا الخلل عن أذية دماغية محددة في نصف الكرة المخية المسيطر (الأيسر عادة). وأكثر نماذج عسر الكلام المشاهدة شيوعاً هما حبسة بروكا وحبسة ڤيرنيكه Wernicke's aphasia، وتتصف حبسة بروكا بصعوبة في اللفظ وقلة كلام مع سلامة الفهم ويرافقها عادة خزل، وأما حبسة ڤيرنيكه فيتكلم المريض فيها بطلاقة من دون أي صعوبة؛ لكن كلامه يفتقر إلى المعنى مع صعوبة فهم ما يقال.

٤- الاضطرابات النفسية: يجب تمييز الهذيان من الاضطرابات النفسية المنشأ؛ لأن لكليهما مظاهر نفسية قد تكون متشابهة، فمثلاً قد يشخص الهذيان ناقص النشاط خطأً على أنه اكتئاب (مستوى الوعي يبقى طبيعياً في المصابين بالاكتئاب)، كما أنه ليس ثمة قصة مترقية لمرض نفسي محدد في المصابين بالهذيان، وبدء الأعراض حاد أو تحت حاد.

وفيما يلي تعريف موجز ببعض الاضطرابات النفسية المنشأ ولاسيما الحادة:

أ- الفصام schizophrenia: من الذهانات، وهو اضطراب يتميز باختلال التفكير (التوهمات) والإدراك (الأهلاس)؛ وكذلك العاطفة التي غالباً ما تكون غير ملائمة أو متبلدة؛ ويبقى الوعي والقدرة الذهنية سليمين وإن ظهرت مع الوقت بعض مظاهر التراجع المعرفي.

ب- الاكتئاب depression: يتبع لاضطرابات المزاج، وهو هبوط المزاج وفقدان القدرة على الاستمتاع والشعور بالحياة مع عدم القدرة على التحكم بهذه المشاعر؛ يرافقه اضطراب الغرائز من نوم وطعام مع سرعة تعب وضعف تركيز؛ وقد يرافقه التفكير بالانتحار أو محاولات الانتحار.

ج- الهوس mania: يتبع لاضطرابات المزاج، وهو فترة محددة من المرح المرضي والسرور المفرط - حبور شديد - أو الاستثارة العالية مع زيادة كمية النشاط الجسمي والنفسي وسرعتها، وله طبيعة دورية.

د- اضطراب نقص الانتباه attention deficit disorder: يتبع طب الأطفال، وهو مجموعة اضطرابات يميزها البدء المبكر بسلوك مفرط النشاط قليل التهذيب مع عدم اكتراث شديد وعدم القدرة على الاستمرار في أداء عمل ما، وهذه الخصائص السلوكية تكون مستمرة مع الوقت وفي كل المواقف.

هـ- الذاتوية (الانطوائية) autism: من أنواع الاضطراب التطوري الشامل لدى الأطفال pervasive developmental disorder، يعرف بوجود نماء غير طبيعي أو مختل أو كليهما، يتضح وجوده قبل عمر ٣ سنوات؛ وبنوع مميز من الأداء غير

السوي في مجالات ثلاثة هي: التفاعل الاجتماعي والتواصل والسلوك المقيد التكراري.

و- الاضطرابات التفارقية dissociative-conversion-disorders: لهذه المجموعة أساس مشترك هو فقد التكامل السوي - الجزئي أو الكلي - بين ذكريات الماضي وإدراك الهوية والأحاسيس المباشرة؛ إضافة إلى التحكم في الحركات الجسمية.

(١)- **النساوة التفارقية**: فقد في الذاكرة - جزئي أو كامل- لأحداث قريبة لها طبيعة واضحة أو مسببة للكرب (وقد تتبدى هذه الجوانب فقط إذا توافرت مصادر معلومات أخرى غير المريض) مع غياب اضطرابات دماغية عضوية المنشأ أو تسمم أو تعب شديد.

(٢)- **الشرود التفارقي**: فقد ذاكرة تفارقي المنشأ مع ارتحال هادف يتجاوز النطاق اليومي مع الحفاظ على العناية الشخصية الأساسية (كالأكل والاغتسال) والتعامل الاجتماعي البسيط مع الغرباء (كشراء البطاقات أو السؤال عن الاتجاهات أو طلب وجبات الطعام).

(٣)- **اضطراب الهوية التفارقي**: يميزه وجود شخصيتين لدى الشخص أو أكثر على نحو واضح؛ ولكن لا تبدو إلا شخصية واحدة فقط في أي وقت، وكل شخصية من هذه الشخصيات مكتملة لها ذكرياتها الخاصة وسلوكها وأولوياتها، وربما تكون هذه الجوانب متباينة كثيراً مع الشخصية الأصلية التي كانت تسبق حدوث المرض.

(٤)- **متلازمة غانسر Ganser**: تتميز بإجابات تقريبية أو غير معقولة ترافقها عادة أعراض تفارقية أخرى متعددة، وهي تحدث غالباً في ظروف توحي أن الحالة نفسية المنشأ.

العوامل المؤهبة للهذيان:

١- الكبت أو التقييد الجسدي.

٢- سوء التغذية.

٣- استعمال القثاطر البولية.

٤- أخطاء التشخيص والعلاج.

٥- تناول ثلاثة أدوية أو أكثر.

٦- المزاج السيئ واليأس.

٧- العتاهة وتزيد خطر حدوث الهذيان بمعدل ٢-٣ أمثال.

التقييم السريري والاستقصاءات التشخيصية:

يجب أن يتضمن تقييم الهذيان أخذ قصة مفصلة من الأهل مع نظرة شاملة لتاريخ المريض الطبي والنفسي والدوائي؛ والتركيز على الكحول والأدوية وطريقة استعمالها مع إجراء فحص سريري كامل متضمناً اختبار الحالة العقلية والتركيز على تقييم التوجه والاهتداء والذاكرة والانتباه والتركيز والتسمية واللغة والمزاج والمشاعر وكذلك الذهان psychosis، هذا ومن الضروري قياس العلامات الحيوية (الحرارة، النبض، الضغط، التنفس).

تساعد القصة المرضية والفحص السريري والعصبي على اختيار الاستقصاءات المخبرية والشعاعية المشخصة؛ فقد يكشف الفحص السريري والعصبي وجود مرض جهازي (ذات رئة مثلاً) أو علامات عصبية (حالة سحائية)، مما يضيق قائمة التشخيص التفريقي والاستقصاءات المشخصة.

تشمل الاستقصاءات الأولية: الشوارد والتعداد الدموي الكامل، سرعة التثفل، اختبارات وظائف الكبد والكلية والدرق، استعراض المواد السمية والأدوية والكحول، زرع الدم والبول، صورة الصدر البسيطة، تخطيط القلب الكهربائي. وإذا لم يحدد السبب بعد إجراء الاستقصاءات السابقة يجرى ما يلي: التصوير المقطعي المحوسب أو الرنين المغنطيسي للدماغ، بزل السائل الدماغي الشوكي، تخطيط كهربائية الدماغ، تحري الإيدز، وإنزيمات القلب، وغازات الدم، معايرة فيتامينات ب١، ب١٢، واستعراض الأضداد الذاتية.

المعالجة:

الهذيان هو حالة طبية إسعافية، ومن المهم جداً معرفة السبب والبدء بالعلاج باكراً ما أمكن؛ علماً أنه لم يتم تحديد السبب في ١٦٪ من المرضى، وتشمل إجراءات تدبير الهذيان كلاً من المعالجة الداعمة والمعالجة الدوائية.

١- المعالجة الداعمة:

أ- السوائل والتغذية: وتعطى للمريض بحذر ويجب أن يتضمن العلاج في المرضى الكحوليين فيتامينات متعددة؛ وخاصة الثيامين بجرعة ١٠٠ملغ بطريق الوريد.

ب- تعديل البيئة وتكييفها: يجب وضع المريض في غرفة هادئة ومضاءة جيداً مع المراقبة المستمرة وتجنب التقييد الجسدي (لكن قد يلجأ إلى ذلك مؤقتاً لضمان سلامة المريض). ومن الإجراءات الأخرى استعمال تقنيات تركيز الانتباه وإشارات الذاكرة مثل الساعة والتقويم، وقد تفيد صور العائلة أيضاً وتصحيح عيوب الحواس إذا دعت الحاجة بالنظارات أو أدوات السمع.

٢- المعالجة الدوائية: العلاج الدوائي ضروري في بعض الأحيان من أجل تهدئة المريض وتجنب أذية نفسه وأذية من حوله، وأكثر الأدوية المستخدمة شيوعاً هي:

أ- مضادات الذهان: القديمة وعلى رأسها الهالوبيريدول؛ والحديثة مثل ريسبيريدون risperidone، كيتيابين

quetiapine، أو لانزابين. يعطى الهالوبيريدول بجرعة ٠,٥-٢ ملغ بطريق الفم مرتين أو ثلاث مرات يومياً إذا كانت الأعراض معتدلة، أما إذا كانت الأعراض شديدة فيعطى بجرعة ٣-٥ ملغ مرتين أو ثلاث مرات يومياً، ويعطى عند المسنين بجرعة ٠,٥-٢ ملغ مرتين أو ثلاث مرات، ويعطى عضلياً أيضاً ٢-٥ ملغ كل ٤-٨ ساعات. وتبلغ جرعة الريسبيريدون ٠,٥-٢ ملغ بطريق الفم مرة أو مرتين يومياً، وتنخفض جرعته في المسنين المصابين بقصور كلوي أو كبدي إلى ٠,٥ ملغ بطريق الفم مرتين يومياً.

وقد يُضطر إلى رفع الجرعة الابتدائية أكثر من جرعة الصيانة، لكن يجب الاحتفاظ بجرعات منخفضة لتجنب التأثيرات الجانبية لمضادات الذهان (الأعراض خارج الهرمية، وعسر الحركة الآجل، ومتلازمة مضادات الذهان الخبيثة) ولاسيما عند الكهول؛ ومحاولة إيقاف الأدوية تدريجياً عند السيطرة على الأعراض.

ب- البنزوديازيبينات: تستعمل في علاج الهذيان ولا سيما الناجم عن الفطام الكحولي؛ مع العلم أن بعض الدراسات الحديثة قد أظهرت أن الهذيان قد يتفاقم بالبنزوديازيبينات، ويفضل اللورازيبام lorazepam (لأن مفعوله قصير الأمد ويمكن إعطاؤه بالشكل العضلي أو الوريدي). ويعطى بجرعة ٠,٥-٢ ملغ بطريق الفم أو عضلياً أو وريدياً، ويمكن تكرارها كل ٢-٤ ساعات إذا دعت الحاجة.

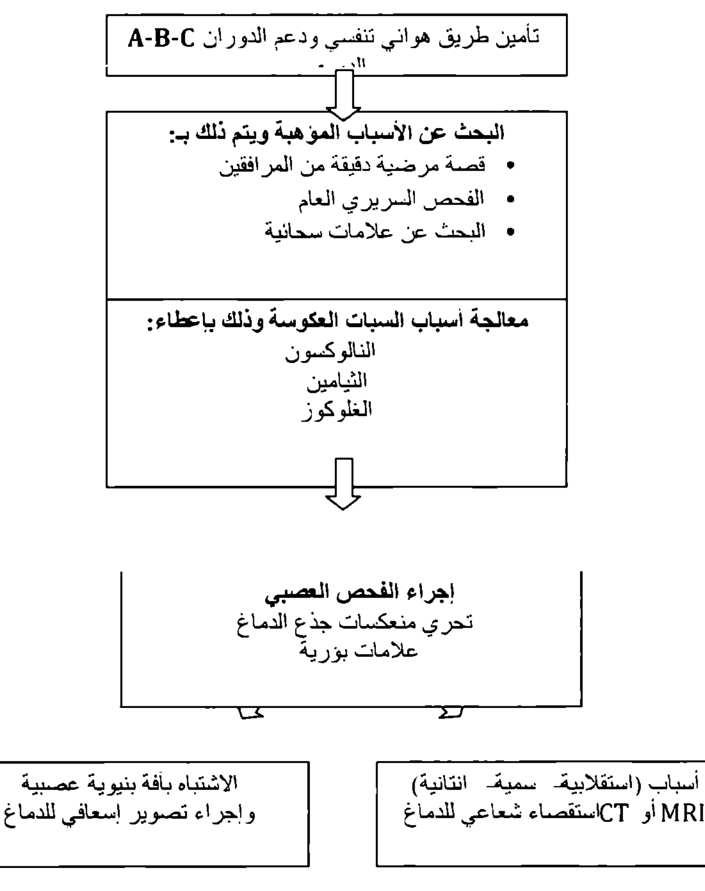
ج- مثبطات الكولين استيراز: قد تكون مفيدة لكن لا توجد دراسات كافية حولها.

الإنذار: يؤدي الهذيان إلى زيادة مدة الاستشفاء، وقد ينجم عنه إعاقة طويلة الأمد، كما يرافق الهذيان زيادة في معدلات المراضة والوفاة؛ إذ يبلغ معدل الوفيات ١٠-٢٦٪ من المصابين بالهذيان المقبولين في المستشفيات.

ثامناً- السبات coma:

هو حالة فقد الوعي من دون استجابة للمنبه المؤلم، ويتم تحديد درجة الوعي بحسب مقياس غلاسكو الذي يعتمد على فتح العينين وأفضل أداء كلامي وأفضل استجابة حركية في الطرف.

المقاربة السريرية للمريض المسبوت: تتم مقاربة المريض المسبوت أو متغيم الوعي بحسب الخطوات التالية الموضحة في المخطط (١).



المخطط (١) يوضح المقاربة السريرية للمريض المسبوت

١- في أي مريض متغيم الوعي يجب توافر طريق هوائي تنفسي؛ والانتباه للدوران؛ والمحافظة على أكسجة جيدة، ويتضمن ذلك: إمالة الرأس، رفع الذقن، إدخال مسلك هوائي أنفي أو فموي أو إجراء التنبيب الرغامي والتنفس الآلي إن لزم الأمر.

٢- البحث عن سبب مؤهب واضح: يجب إجراء فحص عام ودقيق، وأخذ قصة مرضية دقيقة من الأهل أو المرافقين للبحث عن سبب واضح للسبات، والسؤال عن السوابق المرضية مثل السكري والقصور الكبدي والكحولية، أو عن نوب اختلاجية سابقة، وقد يكشف الفحصُ السريري أحياناً وجود علامات مرضية، أو اضطراب التنفس، أو آثار حقن وريدية على الجلد، أو وجود جرح في اللسان. ومن المهم البحث عن علامات سحائية في أي مريض متغيم الوعي؛ إذ إن كلاً من التهاب السحايا الجرثومي والنزف تحت العنكبوتية قد يؤديان إلى تغيم الوعي واضطرابه.

٣- معالجة أسباب السبات العكوسة الشائعة: يجب البدء بإعطاء ٢ملغ من النالوكسون دفعة واحدة، والثيامين ١٠٠ملغ وريدياً، و٥٠ مل من الغلوكوز من محلول ٥٠٪ لمعالجة الأسباب العكوسة (انسمام بالمورفينات أو اعتلال فيرنيكه الدماغي أو سبات نقص السكر)، ويجب دائماً إعطاء الثيامين قبل الغلوكوز خوفاً من تفاقم اعتلال فيرنيكه الدماغي إن وجد وأعطي الغلوكوز أولاً.

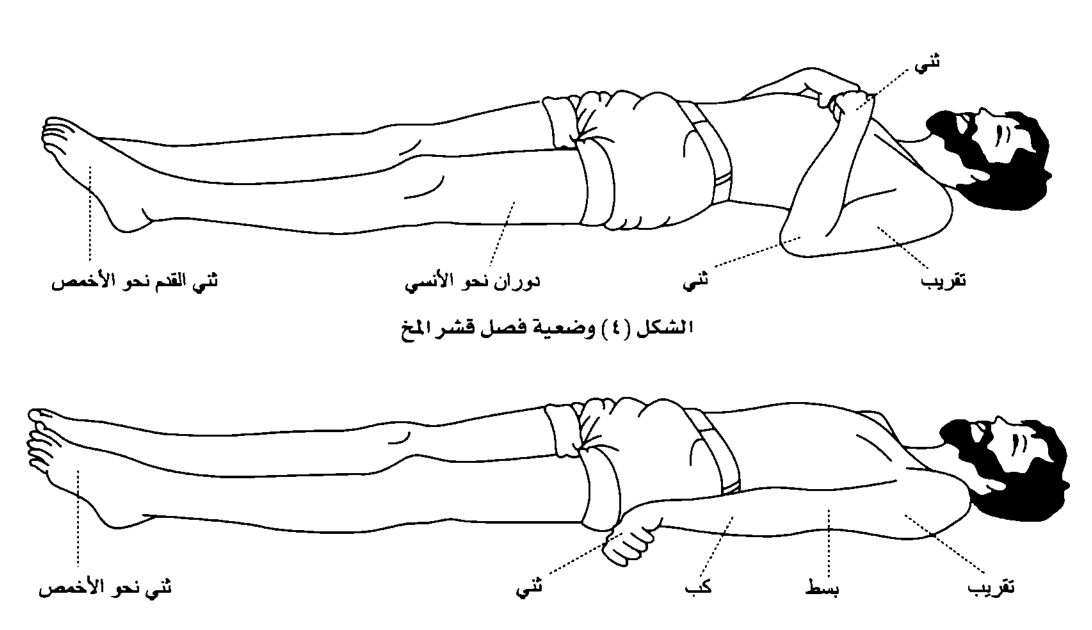
٤- فحص منعكسات جذع الدماغ والبحث عن علامات بؤرية موضعة؛ لأن الخطوات التشخيصية والعلاجية اللاحقة تعتمد على الموجودات السريرية في هذه المرحلة.

الفحص السريري:

١- **يجب البدء بفحص الحالة الذهنية** ودرجة الوعي، وتحدد درجة الوعي بحسب مقياس غلاسكو للوعي من حيث فتح العينين وأفضل استجابة كلامية وأفضل استجابة حركية، ويتم تحري الاستجابة للمنبه المؤلم بالضغط على الأظفار أو الضغط على القص، أو بالاستجابة للصوت العالي، أو بالاستجابة التلقائية.

٢- **فحص الأعصاب القحفية** بدقة لتقييم وظائف جذع الدماغ، وتفحص بالطريقة الاعتيادية للمريض الواعي؛ في حين يجب تحري منعكسات جذع الدماغ في المريض متغيم الوعي، وتتضمن تحري الحدقات (سعتها وتناظرها واستجابتها للضوء المباشر وغير المباشر) والمنعكس القرني والمنعكس العيني الرأسي ومنعكس التهوع، إضافة إلى فحص قعر العين.

٣- **القوة الحركية:** يجب تحريها في كل الأطراف ومعرفة وجود التناسق بينها؛ والبحث عن التناظر بين الشقين، ويمكن نفي الخزل الشقي إذا استطاع المريض مد ساعديه أو رفع ساقيه وملاحظة هبوطهما إلى الأسفل على السرير، ولكن قد لا يستطيع الفاحص إجراء ذلك وملاحظة التناظر أو الحركات التلقائية عند المريض متغيم الوعي، لذلك قد يلجأ إلى التنبيه المؤلم كالضغط على الأظفار، أو قرص سطح العضلات القابضة لكل طرف وملاحظة قوة سحب كل طرف وسرعته، وقد تنجم الشذوذات هنا عن فقد الحس أحياناً، إضافة إلى خلل الوظيفة الحركية.



الشكل (٤) وضعية فصل قشر المخ

الشكل (٥) وضعية فصل المخ

قد تشاهد وضعية فصل القشر (وهي بسط الطرفين السفليين مع عطف الطرفين العلويين على الصدر) أو فصل المخ (بسط الطرفين السفليين مع بسط العلويين) إما تلقائياً وإما استجابةً للمنبه المؤلم.

٤- المنعكسات الوترية: يتم تحريها بالطريقة الاعتيادية، ويجب البحث عن العلامات المرضية وأهمها علامة بابنسكي.

٥- تحري الحس: هو اختبار محدود في معظم المصابين بالسبات ولاسيما تحري اللمس، قد يكون التنبيه المؤلم لكل طرف مفيداً في البحث عن أذيات حسية شديدة.

التشخيص التفريقي: هناك نظرياً سببان رئيسيان لإصابة الوعي وهما: إصابة جذع الدماغ، أو إصابة نصفي الكرة المخية معاً إصابة شاملة وواسعة.

١- في الواقع قد تؤدي الأذيات الحادة في جذع الدماغ (كالنزف الجسري) إلى السبات، كما تحدثه إصابات نصفي الكرة المخية في الوقت نفسه (كنقص سكر الدم).

٢- قد تؤدي أذيات نصف الكرة المخية الواحد إلى السبات إذا كانت كبيرة أو شديدة إلى درجة مسببة لتوذم الدماغ؛ وضغط نصف الكرة المخية المقابل؛ أو الضغط إلى الأسفل باتجاه جذع الدماغ.

لذلك يؤول اختصاصيو الأعصاب المعلومات التي يجنونها من فحص المسبوت معتمدين على المبادئ التالية:

أ- في الحالات الخفيفة من تغيم الوعي قد تكون منعكسات جذع الدماغ (الحدقات، القرني، التهوع) كلها سليمة، أما في الحالات الأكثر شدة فقد يغيب بعض هذه المنعكسات أو كلها؛ مع ملاحظة أن منعكسات جذع الدماغ قد تكون شاذة على نحو غير متناظر؛ مثل وجود حدقة غير متجاوبة للضياء في جهة واحدة، وهنا يجب تفسيرها على أنها علامة بؤرية وتشير إلى انضغاط جذع الدماغ بالمرض الأولي.

ب- يشير وجود منعكسات جذع الدماغ أو غيابها إلى درجة عمق السبات.

ج- يشير وجود علامات بؤرية أو إصابة أعصاب قحفية أو موجودات بالفحص العصبي - مثل الخزل الشقي والحبسة وعدم تناظر المنعكسات وبابنسكي في جهة واحدة - إلى سبب بنيوي دماغي لتغيم الوعي (نزف دماغي أو احتشاء دماغي واسع)، في حين يشير غياب العلامات البؤرية إلى سبب جهازي مؤدياً إلى تغميم الوعي (استقلابي أو سمي أو نقص أكسجة وإرواء)؛ كسبات قصور الكبد الخاطف؛ والانسمام بالباربيتورات؛ وتوقف القلب المديد، وقد تم تعداد أهم الأسباب البنيوية والجهازية المؤدية إلى السبات في الجدولين (٣ و٤):

١- السكتة الاقفارية الحادة: أ- جذع الدماغ. ب- نصف كرة مخية وحيد الجانب (مع وذمة). ٢- النزف الدماغي الحاد: أ- ضمن البرانشيم. ب- خارج الجافية. ج- تحت الجافية. ٣- أورام الدماغ: (مع وذمة أو نزف): أ- أولية. ب- انتقالية. ٤- خراجات الدماغ.
الجدول (٣) الأسباب البنيوية لاضطراب الوعي والسبات

١- استقلابي: أ- اضطراب الشوارد (نقص الصوديوم، فرط الصوديوم، نقص الكلسيوم، فرط الكلسيوم، نقص المغنيزيوم، فرط المغنيزيوم، نقص فوسفات الدم). ب- اضطرابات سكر الدم: (نقص سكر الدم، الحماض الكيتوني، سبات فرط التناضح اللاكتوني). ج- قصور الكبد. د- يوريمية الدم. هـ- قصور الكظر. و- اضطرابات الدرقية (الوذمة المخاطية، الانسمام الدرقي والعاصفة الدرقية). **٢- سمي:** أ- الكحول. ب- المهدئات. ج- المخدرات. د- الأدوية النفسية. هـ- أول أكسيد الكربون. و- الانسمام بالمعادن الثقيلة. **٣- الأخماج:** أ- التهاب السحايا (الجرثومي، الفيروسي، الفطري). ب- التهاب الدماغ المنتشر. ٤- الأكسجة والتروية: أ- توقف القلب. ب- قصور تنفسي. ٥- أسباب أخرى: أ- النزف تحت العنكبوتية. ب- التهاب السحايا السرطاوي. ج- الاختلاجات أو حالة ما بعد النوبة الاختلاجية.
الجدول (٤) الأسباب الجهازية لاضطراب الوعي والسبات

الفحوص المخبرية والدراسات الشعاعية:

١- يشير وجود علامات بؤرية عصبية بالفحص السريري إلى سبب بنيوي دماغي؛ لذلك يجب إجراء تصوير دماغي إسعافي، وغالباً ما يجرى تصوير مقطعي محوسب للدماغ من دون حقن للبحث عن نزف دماغي واسع؛ أو سكتة دماغية حادة وكبيرة؛ أو أذية كتلية تطورت بسرعة أو حدث فيها نزف (يجب تجنب إجراء التصوير المقطعي المحوسب للدماغ مع الحقن حين الشك في وجود نزف دماغي).

وحين وجود علامات بؤرية تشير إلى إصابة جذع الدماغ فإن الخيار الأول هو إجراء CT للدماغ وليس MRI؛ على الرغم من الإمكانات المحدودة لـ CT بتقييم إصابات جذع الدماغ، ولكن يفضل الـ MRI بسبب سهولة إجرائه وسرعته؛ إضافة إلى إمكاناته في إظهار آفات نصف الكرة المخية الكبيرة الضاغطة جذع الدماغ.

٢- حين غياب العلامات البؤرية بالفحص السريري من المحتمل أن يكون السبات من منشأ جهازي، وهنا يجب بذل جهود أكبر للبحث عن أسباب استقلابية أو سمية أو خمجية.

أ- وتتضمن الفحوص المخبرية الدموية: تعداد الدم الكامل وشوارد الدم وسكر الدم ووظائف الكبد؛ والمسح السمي لتحري المواد السامة المحتملة، وحين الشك في سبب خمجي يجب إجراء صورة بسيطة للصدر؛ وتحليل البول والراسب مع زرع البول أو زرع الدم.

ب- حين سلبية الفحوص المخبرية السابقة يبحث عن أسباب غير اعتيادية؛ مثل سبات الوذمة المخاطية بالبحث عن وظائف الدرقية.

ج- ينصح بإجراء تصوير الدماغ حتى في مثل هذه الحالات المشتبه بأنها جهازية المنشأ؛ إذ قد تكشف علامات تشير إلى أذية شاملة بنقص الأكسجة والإرواء، أو وذمة دماغية شاملة، أو آفات ثنائية الجانب تقلد المنشأ الجهازي سريرياً.

د- يجب إجراء التصوير المقطعي للدماغ قبل إجراء البزل القطني في المريض المسبوت من دون استثناءات بسبب خطورة الانفتاق الدماغي حين وجود كتلة كبيرة ضمن القحف (خصوصاً بالحفرة الخلفية)، وحين الاشتباه بالتهاب السحايا الجرثومي من الممكن بدء المعالجة بالصادات التقليدية إذا لم يكن من المتاح إجراء التصوير المقطعي للدماغ بسرعة.

هـ- قد يتطلب الأمر أحياناً إجراء تخطيط كهربائية الدماغ في المرضى المسبوتين على الرغم من أن كثيراً من موجوداته غير نوعية، لكن قد يساعد الـ EEG على تقييم شدة السبات وعمقه بحسب درجة بطء النظم القاعدي للتخطيط، وقد يكون تخطيط الدماغ نوعياً في بعض الحالات ويوجه إلى تشخيص محدد مثل اعتلال الدماغ الكبدي أو أذيات الدماغ بنقص الأكسجة.

وحين الاشتباه سريرياً بوجود الحالة الصرعية اللااختلاجية التي تسبب السبات يلجأ إلى تخطيط الدماغ الذي يثبت ذلك أو ينفيه.

المعالجة والإنذار: تعتمد معالجة السبات على تحديد السبب فإن كان استقلابياً أو خمجياً أو سمياً كانت المعالجة طبية دوائية غالباً، في حين قد تحتاج بعض الأسباب البنيوية للسبات إلى تداخل جراحي عصبي.

وهناك علاجات نوعية خاصة لبعض حالات السبات؛ كالنشبة والرضوض والنزوف الدماغية والسكتات والأورام الدماغية ذكرت في أبحاث أخرى.

وحين يشتبه سريرياً أو شعاعياً بفرط الضغط ضمن القحف يجب أن تهدف المعالجة إلى خفض هذا الضغط برفع الرأس وفرط التهوية واستخدام المدرات الحلولية مثل المانيتول، وتفيد الستيروئيدات في حالات الوذمة المشاركة للأورام الدماغية فقط.

قد يكون خفض الضغط ضمن القحف حالة إسعافية عصبياً وجراحياً إذا أبدى المريض علامات انفتاق دماغي.

يعتمد إنذار السبات غالباً على الآلية الإمراضية المسببة للسبات، فالمرضى المسبوتون من جرعة مفرطة من الباربيتورات قد يشفون شفاء كاملاً، أما المسبوتون من أذية نقص أكسجة دماغية شديدة فقد يشفون أو لا يتحسنون، إضافة إلى أن العمر عامل مهم في الإنذار.

مواضيع خاصة:

١- **الحالة النباتية المستمرة:** هي حالة يفقد فيها المريض جميع وظائف الاستعراف والإدراك؛ ولكنه قد يبقى مفتوح العينين ويحافظ على دورات النوم واليقظة والتنفس التلقائي وباقي الوظائف الذاتية، وقد يتطور المريض إلى هذه الحالة بعد إصابته بسبات تام فترة طويلة مع دعم وظائفه الحياتية.

٢- **متلازمة الانغلاق (الشخص المحبوس):** قد تلتبس بالسبات للوهلة الأولى؛ إذ إن الشخص المصاب بها هو مريض واع استعرافه سليم من دون اضطراب الوعي؛ لكنه غير قادر على حركة الأطراف أو الكلام باستثناء حركات العينين (إغلاق العينين وفتحهما، الحركات العمودية للعينين

سليمة)، وتنجم هذه الحالة غالباً عن أذيات واسعة في قاعدة الجسر.

تاسعاً- إيقاف النوب الصرعية:

١- النوبة المفردة:

يفضل اتباع الخطوات التالية عند مقاربة مريض بنوبة اختلاجية مفردة:

أ- توفير طريق هوائي جيد: وذلك بمسح اللعاب من الفم لمنع انسداد الطرق التنفسية، وعدم وضع أي شيء في فم المريض، كما يجب وضع المريض على شقه (جنبه) بلطف.

ب- وقاية المريض من أذية نفسه: وذلك بإبعاد الأشياء الحادة من حوله، وبوضع رأسه فوق سطح طري ومسطح لمنع ارتطامه بالأرض.

ج- انتظار توقف النوبة وصحو المريض: في هذه الفترة يجب:

(١)- أخذ قصة واضحة من الأهل أو المرافقين.

(٢)- السؤال عن السوابق المرضية والعائلية والرضوض والكحولية أو تعاطي بعض الأدوية.

(٣)- القيام بالفحص السريري العام والفحص العصبي.

(٤)- تحري الفحوص المخبرية: سكر الدم والكلسيوم والمغنيزيوم والصوديوم وكرياتينين الدم، وتحري السموم، وتعداد كريات الدم.

د- الإجراءات ما بعد توقف النوبة وصحو المريض: بعد صحو المريض وظهور التحاليل المخبرية والفحص السريري تسير المعالجة بإحدى طريقتين:

(١)- المريض مصاب بالصرع سابقاً ومعالج بأدوية مضادة للاختلاج: هنا يجب معايرة الدواء المضاد للاختلاج في المصل ومعرفة جدوى هذا الدواء للسيطرة على النوبة الاختلاجية، أو استبداله؛ أو زيادة الجرعة، أو إضافة دواء آخر مرافق وذلك بحسب نتيجة المعايرة وشكل النوبة ونوع الدواء.

(٢)- النوبة الاختلاجية حديثة وتحدث للمرة الأولى: هنا يجب التأكد من أن النوبة هي نوبة صرعية فعلاً، وينبغي تحديد نوعها جزئية أو معممة أو معممة ثانوياً والسؤال عن قصة عائلية وإجراء:

- تخطيط كهربائية الدماغ EEG.
- تصوير مقطعي محوسب للدماغ CT، ويفضل إجراء تصوير رنين مغنطيسي MRI للدماغ في النوب الجزئية أو المعممة ثانوياً.
- البزل القطني حين الاشتباه بخمج في الجملة العصبية المركزية.

دواعي دخول المستشفى بعد النوبة الأولى:

أ- حدوث أذية رضية للمريض.

ب- المريضة الحامل.

ج- المريض السكري.

د- الاشتباه بخمج في الجملة العصبية المركزية أو أذية عضوية.

هـ- وجود علامات بؤرية بالفحص العصبي السريري.

٢- الصرع السلسلي serial epilepsy:

الصرع السلسلي أو النوب المتكررة هو حدوث نوبتين اختلاجيتين أو أكثر في عدة دقائق أو ساعات؛ منفصلة بعضها عن بعض بفترات من الصحو وعودة الوعي، ومن الممكن أن تتطور إلى حالة صرعية إذا لم تعالج جيداً.

أسباب الصرع السلسلي وتدبيره كما في الحالة الصرعية.

٣- الحالة الصرعية status epilepticus (SE):

تعرف بأنها اختلاجات مستمرة من دون عودة الوعي والوظائف العصبية بينها، وحديثاً أصبح تعريفها على أنها كل اختلاج يستمر أكثر من خمس دقائق.

التصنيف: تصنف الحالة الصرعية في حالة صرعية اختلاجية convulsive؛ وحالة صرعية لا اختلاجية nonconvulsive.

أ- الحالة الصرعية الاختلاجية: تمثل النموذج الأكثر تهديداً للحياة؛ لذا فهي حالة طبية إسعافية تتطلب المعالجة السريعة، ويمكن أن تكون على شكل اختلاجات مقوية رمعية معممة بدئية أو ثانوية.

وعلى نحو عام يسترد المصابون بالحالة الصرعية الاختلاجية وعيهم تدريجياً بعد توقف الحركات الاختلاجية، ولكن إذا لم يتحسن مستوى الوعي بعد ٢٠ دقيقة، أو بقيت الحالة الذهنية مضطربة وغير طبيعية يجب عندها وضع تشخيص الحالة الصرعية اللااختلاجية في الحسبان.

ب- الحالة الصرعية اللااختلاجية: تكون على شكل حالة ضياع، أو اضطراب وعي مع تخليط ذهني، أو استمرار نوب غياب معممة أو نوب جزئية معقدة من دون حدوث اختلاجات حركية شديدة.

إن الحالة الصرعية اللااختلاجية أكثر شيوعاً بكثير مما كان يعتقد سابقاً ولا سيما في المرضى المعالجين في أقسام العناية المشددة؛ إذ تحدث في نحو ١٩٪ منهم، وتشخص بإجراء تخطيط كهربائية الدماغ، ويمكن محاولة تشخيصها بإجراء تجربة البنزوديازيبينات مع الحرص على عدم إعطاء جرعة كبيرة منها.

الأسباب الشائعة للحالة الصرعية: السبب الأكثر إحداثاً للحالة الصرعية هو صرع قديم ويمثل ٢٢-٢٦٪ من الحالات؛ مع العلم أن أكثر من نصف الحالات الصرعية تحدث في مرضى ليس في سوابقهم أي اختلاج، والسبب الأكثر شيوعاً فيهم الحوادث الوعائية الدماغية بنسبة ١٩-٢٠٪ منهم.

ويمكن تعداد أهم أسباب الحالة الصرعية بما يلي:

أ- إيقاف مضادات الاختلاج أو تناولها على نحو خاطئ، وهو أكثر الأسباب شيوعاً في قسم الإسعاف.

ب- إيقاف تناول الكحول (عند الكحوليين).

ج- الاضطرابات الاستقلابية.

د- أورام الدماغ.

هـ- الاحتشاءات والنزوف الدماغية.

و- التهابات السحايا.

ز- رضوض الرأس.

ح- نقص الأكسجة.

ط- أسباب غير محددة في ١٠-١٥٪ من الحالات.

العلاج: في الاختلاجات من منشأ استقلابي يجب إصلاح الاضطرابات الاستقلابية؛ وهو أكثر جدوى في ضبط الاختلاجات من الأدوية المضادة للاختلاج، ويجب علاج ارتفاع الحرارة ونقص الأكسجة وهبوط الضغط لأنها تسيء للاختلاج، كما يجب أخذ قصة مرضية سريعة ومعرفة السوابق الدوائية والكحولية والصرع، ويجب معرفة توصيف النوبة من الشهود. وتعد الحالة الصرعية الاختلاجية حالة إسعافية تستوجب بذل كل الجهود لإيقاف الاختلاجات.

وفي الجدول رقم (٥) خطوات تدبير الحالة الصرعية:

حتى خمس دقائق	تشخيص الحالة الصرعية، إعطاء O_2، توفير الطرق الهوائية والتنفس والدوران، إيجاد مدخل وريدي، مراقبة كهربائية القلب، سحب دم للتحاليل المنوالية (مغنزيوم، كلسيوم، فوسفات، تعداد عام، وظائف الكبد، عيار مستوى مضادات الاختلاج، غازات الدم الشرياني، تروبونين، تحري السموم).
٦-١٠ د	إعطاء الثيامين ١٠٠ملغ وريدياً، ٥٠ مل دكستروز ٥٠٪ إلا إذا كان سكر الدم معروفاً، وإعطاء ٤ ملغ لورازيبام وريدياً خلال دقيقتين ويمكن تكرارها بعد خمس دقائق، وإذا وُجِد صعوبة في إيجاد مدخل وريدي يمكن إعطاء الديازيبام ٢٠ملغ بطريق الشرج أو ميدازولام ١٠ملغ بطريق الأنف.
١١-٢٠د	إذا استمر الاختلاج يتم تسريب الفوسفينتوئين ٢٠ملغ/كغ وريدياً بسرعة ١٥٠ملغ/د (أو تسريب الفنتوئين ٢٠ملغ/كغ مع سيروم مالح بسرعة ٥٠ملغ/د) مع مراقبة الضغط وكهربائية القلب.
٢١-٦٠د إذا استمرت الاختلاجات نتبع أحد الخيارات الأربعة:	**ميدازولام:** (المريض بحاجة إلى تنبيب) بجرعة تحميل ٠,٢ملغ/كغ ثم ٠,٢-٠,٤ ملغ/كغ تعطى وريدياً بسرعة كل خمس دقائق حتى توقف الاختلاج أو الوصول إلى جرعة ٢,٩ملغ/كغ. جرعة الصيانة البدئية ٠,١ملغ/كغ/سا ثم ٠,٠٥-٢,٩ملغ/كغ/سا وإذا استمر الاختلاج يضاف البروبوفول propofol أو ينقل إليه أو إلى بنتوباربيتال. **البروبوفول:** (المريض بحاجة إلى تنبيب) تحميل ١-٢ملغ/كغ تكرر كل ٣-٥ دقائق حتى توقف الاختلاج أو الوصول إلى الجرعة العظمى ١٠ملغ/كغ. جرعة الصيانة البدئية ٢ملغ/كغ/سا ثم١-١٥ملغ/كغ/سا وإذا استمر الاختلاج يضاف الميدازولام أو ينقل إليه أو إلى بنتوباربيتال أو: **الفالبروات:** (المريض لا يحتاج إلى تنبيب) ب تسريب٤٠ملغ/كغ خلال ١٠دقائق، وإذا استمرت الاختلاجات ٢٠ملغ/كغ خلال ٥ دقائق أيضاً، وإذا استمر الاختلاج يضاف بروبوفول أو ينقل إلى البروبوفول أو ميدازولام أو بنتوباربيتال أو: **فينوباربيتال:** (المريض بحاجة إلى تنبيب) بتسريب وريدي ٢٠ملغ/كغ بسرعة ٥٠-١٠٠ملغ/د، وإذا استمر الاختلاج يضاف الميدازولام أو ينقل إليه أو إلى البروبوفول أو بنتوباربيتال.
> ٦٠ د	بنتوباربيتال: بتسريب وريدي بجرعة تحميل ٥ملغ/كغ بسرعة ٥٠ملغ/د حتى توقف الاختلاج، جرعة الصيانة البدئية ١ملغ/كغ/سا ثم ٠,٥-١٠ملغ/كغ/سا.

الجدول (٥) تدبير الحالة الصرعية

الحالة الصرعية المعندة:

هي التي تستمر سريرياً أو تخطيطياً بعد استعمال أدوية الخط الأول والثاني.

توصي الجداول التقليدية لعلاج الحالة الصرعية بالإنتقال إلى الفينوباربيتال بعد إخفاق البنزوديازيبينات والفنتوئين أو الفوسفينتوئين؛ ثم التسريب الوريدي للبنتوباربيتال في حال الإخفاق، لكن يفضل الكثيرون حالياً تسريب الميدازولام أو البروبوفول حين إخفاق أدوية الخط الأول (أو أدوية الخط الأول والثاني).

وحين إخفاق اللورازيبام في إيقاف الاختلاج فإن عدداً قليلاً من المرضى يستجيب على باقي الوسائل؛ لذا يوصي عدد من الخبراء بالانتقال مباشرة إلى التخدير (ميدازولام أو بروبوفول عادة) حين إخفاق اللورازيبام.

وحين الوصول إلى مرحلة التسريب الوريدي المستمر يجب الاستمرار مدة ١٢-٢٤ساعة بعد توقف الاختلاجات.

الإنذار: نسبة الوفيات نحو ١٧-٢٦٪ من الحالات الصرعية؛ وتحدث إعاقة عصبية لدى ١٠-٢٣٪ من الناجين، أما الحالة الصرعية الجزئية المعقدة فلا ترافقها عادة اختلاجات جهازية مهددة للحياة؛ لكنها قد تؤدي إلى خلل في وظائف الذاكرة.

تشخيص أخماج الجملة العصبية الحادة وتدبيرها:

أولاً- التهاب السحايا:

التهاب يصيب الأغشية العنكبوتية والأم الحنون، يحدث نتيجة العديد من العوامل الممرضة كالجراثيم والفطور والطفيليات والفيروسات.

١- التهاب السحايا الحاد: قد يكون التهاب السحايا قيحياً جرثومياً أو عقيماً فيروسياً.

أ- التهاب السحايا القيحي الحاد: يمثل حالة طبية إسعافية، من أهم أسبابه: الأخماج الرئوية وأخماج الطرق التنفسية العلوية وكذلك أخماج الأذن الوسطى والجيوب الأنفية والخشاء، والرض السابق على الرأس، والعمليات الجراحية العصبية، والتماس مع المصابين بالتهاب السحايا بالسحائيات، والأمراض المضعفة للمناعة.

الأعراض والعلامات: سير المرض عادة خاطف إذ تشتد الأعراض وتصل ذروتها في ٢٤ ساعة، وتتضمن التظاهرات السريرية: الحمى، الصداع، الغثيان، القياء، صلابة النقرة، رهاب الضياء، لكن قد تغيب هذه التظاهرات خاصة في الرضع وكبار السن وفي المرضى ضعيفي المناعة. وتظهر بالفحص السريري صلابة النقرة، وعلامة كيرنغ، وبرودزينسكي، وتغير الحالة العقلية (تخليط ذهني، وسن)، ويشير الطفح الفرفري الذي يشمل الجذع والأطراف عادة إلى التهاب السحايا بالسحائيات، أما في الرضع فيشاهد انتباج اليافوخ ورفض الرضاعة، والميل إلى النوم.

التقييم المخبري والتشخيص: يرتفع تعداد الكريات البيض مع انحراف الصيغة نحو الأيسر، ويفيد إجراء زرع الدم، لكن يجب البدء بالعلاج بالصادات مباشرة من دون انتظار نتائج الزرع، ويعد البزل القطني وتحليل السائل الدماغي الشوكي (س.د.ش) من أهم الاستقصاءات من أجل إثبات التشخيص وتحديد العامل الممرض وتحري الحساسية للصادات. وحين وجود أحد التظاهرات التالية: (فقد الوعي، علامات بؤرية، وذمة حليمة العصب البصري) يجب إجراء تصوير مقطعي محوسب للدماغ قبل البزل القطني الذي يعد مضاد استطباب حين وجود آفة شاغلة للحيز أو خمج مكان البزل.

ويظهر الجدول رقم (٦) القيم الطبيعية للسائل الدماغي الشوكي وكذلك مقارنة نتائج البزل في التهاب السحايا الجرثومي والفيروسي.

المعالجة: تتضمن المعالجة الإجراءات الداعمة والإسراع

س.د.ش	الطبيعي	التهاب سحايا جرثومي	التهاب سحايا فيروسي
اللون	صافٍ	عكر	صافٍ
الخلايا /ملم^3	لمفاويات أقل من (٥) خلايا	عدلات أكثر من (١٠٠٠)	لمفاويات (٢٥-٥٠٠)
البروتين ملغ/د.ل	١٥- ٤٥	أكثر من ١٠٠	ارتفاع خفيف < ١٠٠
السكر ملغ/د.ل	٦٦٪ من سكر الدم	ناقص	طبيعي

الجدول (٦) القيم الطبيعية للسائل الدماغي الشوكي ومقارنة نتائج البزل في التهاب السحايا الجرثومي والفيروسي.

بإعطاء جرعات عالية من الصادات الوريدية باكراً ما أمكن عند الاشتباه بالتهاب السحايا الجرثومي إلى أن يتم تحديد العامل المسبب. وتعتمد المعالجة التقليدية على تلوين غرام المطبق على س.د.ش فإذا لم يتم العثور على كائنات ممرضة يوصى بإعطاء السيفالوسبورينات من الجيل الثالث بجرعة عالية (سفترياكسون ٢غ بتسريب وريدي كل ١٢ساعة أو سيفوتاكسيم ٢غ بتسريب وريدي كل ٤ ساعات) مع الفانكومايسين (١غ بتسريب وريدي كل ١٢ ساعة) ويجب إضافة الأمبيسللين ٢غ بتسريب وريدي كل أربع ساعات لكبار السن ومثبطي المناعة. كما يستطب الفانكومايسين والسيفتازيديم (٢غ بتسريب وريدي كل ٨ ساعات) في الالتهاب الناجم عن العمليات الجراحية العصبية أو بعد رض على الرأس، وينبغي تعديل أنظمة العلاج التجريبي حين ظهور نتائج الزرع والتحسس.

الستيروئيدات: يوصى بالديكساميثازون ١٠ملغ بتسريب وريدي كل ٦ ساعات لمدة ٤ أيام قبل المعالجة البدئية بالصادات أو في أثنائها من أجل إنقاص المضاعفات العصبية.

ب- التهاب السحايا الفيروسي الحاد: أقل شدة من التهاب السحايا الجرثومي، يسبقه غالباً وجود أعراض تنفسية علوية أو التهاب البلعوم، وتتضمن التظاهرات السريرية: الحمى والصداع والحالة السحائية ورهاب الضياء، التشخيص بإجراء البزل القطني وملاحظة كثرة اللمفاويات، وقد تكشف PCR المجرى على س.د.ش الفيروس المسبب، المعالجة داعمة والمرض محدد لذاته.

٢- التهاب السحايا تحت الحاد subacute meningitis:

يعزى إلى خمج بالعصيات السلية أو الفطور، ويختلف عن التهاب السحايا القيحي بأن الأعراض والعلامات أقل حدة ودرجة الارتكاس الالتهابي أقل شدةً وسير المرض أكثر طولاً.

ثانياً- التهاب الدماغ الفيروسي:

مرض حموي حاد يصيب البرانشيم الدماغي، ويسببه العديد من الفيروسات أهمها: الفيروسات المعوية وفيروسات الأربو arbovirus - HSV1 - EBV - CMV - HIV - الحصبة. وفيما يلي عرض مفصل عن التهاب الدماغ بالهربس البسيط النمط الأول HSV1؛ لأنه المسبب الأكثر أهمية لالتهاب الدماغ المميت، والتشخيص المبكر فيه مهم جداً لتوافر العلاج.

التهاب الدماغ بالهربس البسيط HSV1:

هو التهاب دماغ نخري حاد مميت في ٣٠-٧٠ ٪ من الحالات، العامل المسبب هو فيروس الهربس البسيط النمط الأول الذي يصل إلى الدماغ بطريق غصون العصب مثلث التوائم، مما ينجم عنه توضع الالتهاب في الفصوص الجبهية والصدغية والحجاجية.

التظاهرات السريرية: يبدأ المرض بأعراض مشابهة للنزلة الوافدة، ثم يتطور سريعاً إلى علامات تخريش سحائي: صداع وغثيان وقياء ورهاب الضياء، إضافة إلى تبدل في مستوى الوعي، وهذيان وتخليط وسوء توجه واضطرابات سلوكية وتبدلات الشخصية، وعلامات عصبية بؤرية واختلاجات.

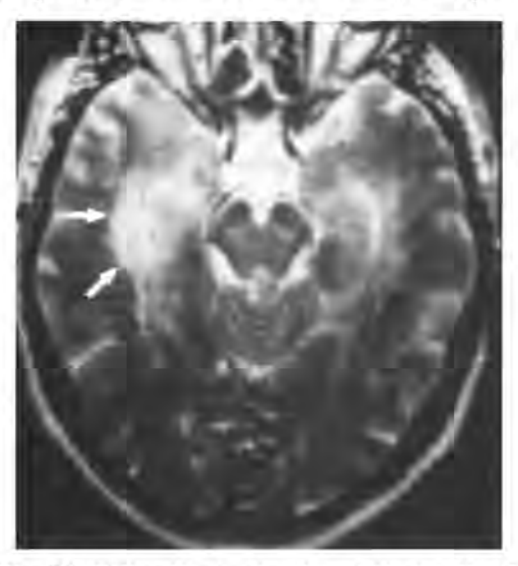
التشخيص: التشخيص الافتراضي من أجل المعالجة يرتكز على السريريات والرنين المغنطيسي والبزل القطني.

١- يبدي فحص س.د.ش صيغة مشابهة للصيغة في التهاب السحايا الفيروسي (خلايا لمفاوية مع ارتفاع البروتين ارتفاعاً معتدلاً والسكر طبيعي أو ناقص قليلاً) وقد تشاهد خلايا حمر في حالات قليلة، ويفيد إجراء PCR للهربس البسيط على عينة س.د.ش، وهو إيجابي عادةً في اليوم الثالث، ودرجة حساسيته ٩٥٪ وتصل نوعيته حتى ٩٨٪.

٢- يبدي تخطيط كهربائية الدماغ EEG ذرى بطيئة متقطعة قليلة الارتفاع متوضعة في الناحية الصدغية.

٣- وتلاحظ في التصوير المقطعي للدماغ C.T بعد أسبوع من بدء الالتهاب منطقة ناقصة الكثافة جدارية وصدغية، لها تأثير كتلي في ٥٠-٦٠٪ من الحالات.

٤- يظهر الرنين المغنطيسي للدماغ I.R.M بعد مرور ٢٤ ساعة في معظم الحالات مناطق ناقصة الإشارة في الزمن



(الشكل (٦) رنين مغنطيسي للدماغ - في الزمن الثاني T2 - التهاب دماغ بالهربس البسيط تلاحظ زيادة الإشارة أنسي الفص الصدغي، في الأيمن (الأسهم) أشد من الأيسر

الأول وزائدة الإشارة في الزمن الثاني في الناحية الجبهية الصدغية محاطة بوذمة وتتعزز بعد الحقن، وتشاهد أحياناً مناطق مبعثرة من النزوف تشغل الأقسام السفلية للفصوص الجبهية والصدغية.

٥- خزعة الدماغ تستطب في حالات قليلة جداً وهي وسيلة أكيدة للتشخيص.

العلاج:

١- **الأسيكلوفير** acyclovir: ويجب إعطاؤه للمريض باكراً ما أمكن في جميع الحالات المشتبه بها من دون انتظار الإثبات المخبري للتشخيص، ويعطى بتسريب وريدي بجرعة ١٠ملغ/كغ/كل ٨ ساعات/مدة ١٠-١٤ يوم.

٢- الستيروئيدات: من أجل إنقاص الوذمة الدماغية وتخفيض الضغط ضمن القحف؛ لكنها قد تفاقم المرض وتزيد فوعة الفيروس.

٣- مراقبة الضغط والتنفس مراقبة مستمرة ومعالجة النوب الصرعية بجرعات عالية من مضادات الاختلاج.

الإنذار: تتعلق المراضة والوفاة بعمر المريض وحالة الوعي عند تطبيق الأسيكلوفير، فإذا كان المريض غير واعٍ (باستثناء غياب الوعي بعد نوبة اختلاج) فالإنذار سيئ، أما إذا تم تطبيق الأسيكلوفير خلال أربعة أيام من بدء المرض وكان المريض واعياً فإن نسبة النجاة والبقيا تتجاوز ٩٠٪، وبإعادة التقييم لهؤلاء الناجين بعد عامين لوحظ أن ٣٨٪ منهم عاشوا حياة طبيعية ولم يعانوا عقابيل؛ في حين توفي ٥٣٪ أو عانوا من عقابيل عصبية شديدة.

ثالثاً- أخماج أخرى:

١- الخراجات:

أ- الخراجة الدماغية brain abscess:

هي خمج موضع ضمن برانشيم الدماغ، يبدأ بشكل منطقة موضعة من التهاب الدماغ تتطور إلى تجمع قيحي محاط بمحفظة جيدة التوعية، هذا الخمج ثانوي تالٍ لبؤرة قيحية في مكان آخر من الجسم (الأذن الوسطى، الجيوب المجاورة للأنف، الأخماج الرئوية القيحية المزمنة). ويكون سبب الخراجة الدماغية في ١٠٪ من الحالات خمجاً خارجياً ناجماً عن أذيات القحف النافذة، أو عملاً جراحياً ضمن القحف.

السببيات: هي أخماج مختلطة هوائيات - لاهوائيات، وأكثر الجراثيم مشاهدة هي العقديات في ٧٠٪ من الحالات.

المظاهر السريرية: تتظاهر الخراجة بأعراض مشابهة للورم لكنها تترقى على نحو أسرع؛ إذ إن مدة الأعراض أسبوعان أو أقل، والعرض البدئي والأكثر شيوعاً هو الصداع، وقد تشاهد أعراض وعلامات ارتفاع الضغط ضمن القحف، إضافة إلى أعراض وعلامات بؤرية تعتمد على مكان توضع الخراج. وتجدر الإشارة إلى أن الحمى وارتفاع البيض ليست علامات شائعة للخراجة الدماغية.

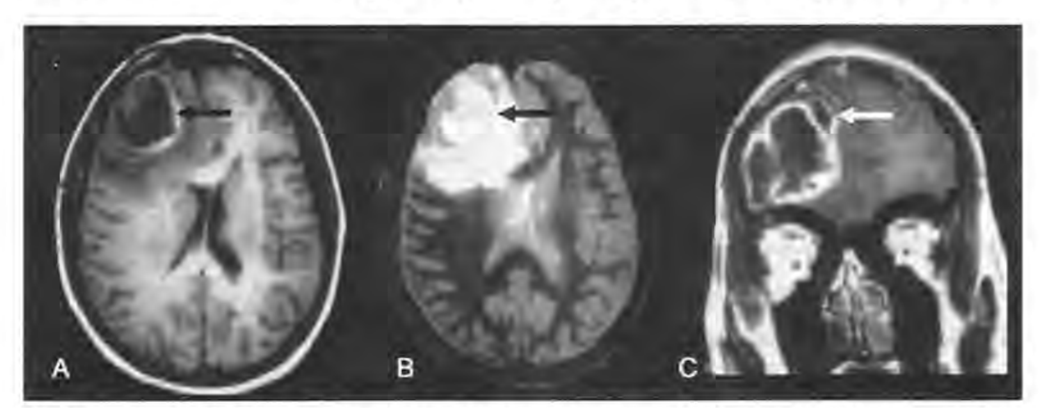
التشخيص: من أهم الاستقصاءات التشخيصية: التصوير المقطعي المحوسب والرنين المغنطيسي للدماغ.

- يبدي التصوير المقطعي المحوسب للدماغ منطقةً ناقصة الكثافة محاطة بحلقة تعزز التباين وجداراً رقيقاً (تفرق شعاعياً عن الورم الذي جداره سميك وحوافه غير منتظمة).

- الرنين: يظهر في الزمن الأول T1 منطقة ناقصة الإشارة محاطة بمحفظة تعزز الحقن، وفي الزمن الثاني T2 تكون المحفظة ناقصة الإشارة وتظهر الوذمة المحيطية على نحو أفضل.

- الاستقصاءات الأخرى الواجب إجراؤها: زرع الدم، سرعة التثفل ESR، صورة بسيطة للصدر.

- ويتضمن التشخيص التفريقي: الأورام السلية، الغليوما، النقائل الورمية، الخراجات الفطرية، داء المقوسات، الورم الدموي تحت الجافية، احتشاء النوى القاعدية أو المهاد



الشكل (٧) رنين مغنطيسي للدماغ مقطع محوري واكليلي يلاحظ أن جدار الخراجة عالي الإشارة بـ T1 (A) وان خراجة الدماغ محاطة بوذمة

تحت الحاد.

العلاج: تغطية واسعة بالصادات الوريدية (بانتظار نتائج الزرع) بالمشاركة مع التفجير الجراحي؛ مع العلم أن الصادات تفيد في المرحلة الباكرة للخراج قبل تشكل المحفظة، وتعطى مدة لا تقل عن ٤-٦ أسابيع.

- ٢٠-٢٤ مليون وحدة بنسلين G + كلورامفينكول أو مترونيدازول ٥٠٠ ملغ كل ٦ ساعات + سيفالوسبورينات جيل ثالث (سفترياكسون ٢غ بتسريب وريدي كل ١٢ ساعة، أو سيفوتاكسيم ٢غ بتسريب وريدي كل ٤ ساعات) وفي حال التحسس أو المقاومة للبنسلين ومشتقاته يعطى الفانكومايسين ١غ تسريباً وريدياً كل ١٢ ساعة.
- حين التهديد بالانفتاق يستعمل المانيتول والديكساميثازون، وإذا سببت الخراجة استسقاءً انسدادياً يجب إزالتها أو رشفها ونزح البطينات خارج الجسم.
- أما استئصال الخراجة الجراحي الكامل فيستطب إذا كانت الخراجة وحيدة، وذات محفظة، وسطحية، أو متوضعة في الحفرة الخلفية، وإذا كانت الخراجة عميقة فيجب رشفها.

الإنذار: إذا كان المريض واعياً يقظاً عند بدء العلاج تكون الاستجابة جيدة، ويكون معدل الوفيات ٥-١٠٪، وتحدث في ٣٠٪ من الناجين عقابيل عصبية على رأسها الاختلاج.

ب- تقيح الدُبَيْلة تحت الجافية subdural empyema:

تقيح تحت الجافية هو تجمع قيحي داخل القحف (ونادراً الحبل الشوكي) بين السطح الداخلي للجافية والسطح الخارجي للغشاء العنكبوتي، يبدأ عادة في الجيب الجبهي أو الغربالي، من أهم أسبابه التهاب الأذن الوسطى والجيوب والخشاء، والرض القحفي، والعمليات الجراحية العصبية، والتهاب الأوردة الخثاري في الجيوب الوريدية.

أما الجراثيم المسببة فتشمل المكورات العقدية الهوائية واللاهوائية تليها بدرجة أقل المكورات العنقودية والعصيات سلبية الغرام.

التظاهرات السريرية: الألم الموضع والمضض في منطقة الجيب أو الأذن (في التهاب الجيوب أو الأذن)، تورم الحجاج، وهن عام وحمى وصداع وقياء وعلامات ارتفاع الضغط ضمن القحف، ثم يتبعها بعد عدة أيام وسن وذهول وعلامات عصبية بؤرية أهمها: الخزل الشقي، واختلاجات شقية حركية وحيدة الجانب، وتطور سريع نحو السبات.

التشخيص: يوضح التصوير المقطعي المحوسب للدماغ منطقة هلالية الشكل من نقص الكثافة على محيط الدماغ مزيحةً البطينات الدماغية، كما يُظهر أذيات الأذن والجيوب والتآكل العظمي حين وجودها، والتصوير بالمرنان أكثر حساسية من التصوير المقطعي. ويجدر الإشارة إلى أن السائل الدماغي الشوكي يكون عقيماً مالم يكن الخمج تحت الجافية ثانوياً لالتهاب السحايا الرقيقة القيحي، ويجب أن يجرى البزل عند الضرورة وبحذر شديد.

التشخيص التفريقي يشمل: التهاب السحايا الجرثومي المعالج علاجاً ناقصاً، خثار الأوردة الدماغية، الخراجات الدماغية، التهاب الدماغ بالهربس البسيط، التهاب بيضاء الدماغ النخري النزفي الحاد، الصمة الخمجية الناجمة عن التهاب شغاف القلب الجرثومي.

العلاج: تغطية واسعة بالصادات الوريدية (نفسها المستطبة في الخراجة الدماغية) بانتظار نتائج الزرع إضافةً إلى تفريغ القيح الجراحي الفوري؛ علماً أن التجمع القيحي الصغير الذي ظهر على التصوير المقطعي أو الرنين ولم يرافقه تغيم وعي أو سبات قد يستجيب لجرعات عالية من الصادات الوريدية وحدها من دون اللجوء إلى الجراحة.

ج- الخراجة فوق الجافية داخل القحف:

خراجات محدودة في المسافة فوق الجافية ترافق غالباً خمجاً في العظام القحفية، أهم أسبابها: التهاب الجيوب المزمن، التهاب الخشاء، الرض على الرأس، العمليات الجراحية العصبية.

المظاهر السريرية تتضمن: الصداع، الحمى، الوهن، الألم الموضع وأحياناً صلابة نقرة خفيفة، سيلان قيحي من الجيوب أو الأذن، وتغيب العلامات العصبية البؤرية عادة والاختلاجات البؤرية نادرة الحدوث، وقد تحدث أذية الأعصاب القحفية الخامس والسادس حين خمج الجزء الصخري للعظم الصدغي. يوضع التشخيص بإجراء التصوير المقطعي المحوسب أو الرنين المغنطيسي الذي يظهر الخراجة فوق الجافية على نحو وصفي.

العلاج: التصريف الجراحي إضافة إلى الصادات نفسها المستطبة في الخراجة الدماغية.

٢- التهاب النسيج الخلوي خلف المقلة retro-orbital:

هو خمج الأنسجة الرخوة خلف الحاجز الحجاجي يحدث بعد التهاب الجيوب الغربالية وخاصة في الأطفال واليافعين، أو يحدث من خمج مجاور في الوجه والأسنان أو الجيوب الفكية أو مضاعفة لمداخلة جراحية على العين. من أهم تظاهراته السريرية: انتباج الأجفان واحمرارها مع حرارة موضعية، ألم بحركات العين، جحوظ وحيد الجانب، شفع

واتجاه المقلة إلى الأسفل، وفي الحالات المتقدمة قد تتأثر حدة البصر، كما يحدث في ٤٪ من الحالات التهاب سحايا ودماغ والتهاب الجيب الكهفي. تعتمد المعالجة على إعطاء الصادات الوريدية نفسها المستطبة في الخراجة الدماغية، أما الجراحة فيلجأ إليها في حالات عدم الاستجابة للصادات أو تدني الرؤية أو وجود خراج يحتاج إلى التفجير.

٣- خثار الجيب الكهفي cavernous sinus thrombosis (CST):

الأسباب والعوامل الممرضة: خثار الجيب الكهفي هو مضاعفة متأخرة لخمج الجزء المركزي للوجه أو الجيوب جانب الأنفية، وهناك أسباب أخرى كالرضوض وأخماج الأذن وأخماج أسنان الفك العلوي. والعامل المسبب الأكثر شيوعاً هو المكورات العقدية تليها العنقوديات والرئويات والفطور في حالات قليلة.

الأعراض والعلامات:

أ- الأعراض والعلامات الباكرة لخثار الجيب الكهفي قد تكون غير واضحة وغير نوعية ويجب وضع تشخيص CST في الحسبان في كل مريض لديه صداع مع أذية عصب قحفي موافق.

ب- معظم العلامات الشائعة لـ CST مرتبطة بأذية التراكيب التشريحية ضمن الجيب الكهفي، وعلى نحو عام يعاني المريض في البدء التهاب جيوب أو خمجاً في منتصف الوجه (الدمل) مدة ٥ - ١٠ أيام.

ج- الصداع هو أكثر التظاهرات شيوعاً ويسبق الحمى عادة، يتوضع عند المناطق المعصبة بالفرع العيني والفكي العلوي للعصب الخامس، بدؤه حاد ثم يشتد تدريجياً مع وذمة في الجفن وحول الحجاج، وظهور علامات أذية أعصاب قحفية. ومع امتداد الخمج إلى الخلف يشكو المريض ألماً حجاجياً واضطرابات في الرؤية وشلل حركات العين الخارجية، وإن لم يعطَ العلاج الكافي تظهر العلامات في العين المقابلة بالانتشار في ٢٤-٤٨ ساعة عبر الاتصالات الوريدية إلى الجيب الكهفي المقابل، وهذه الصفة مشخصة لـ CST، ثم تحدث لدى المرضى سريعاً تغيرات في الحالة العقلية تتضمن التخليط والميل إلى النوم والسبات وبعد ذلك الموت.

التشخيص: تشخيص CST سريري، والدراسات المخبرية غير نوعية، ويجري التصوير المقطعي أو الرنين لتأكيد التشخيص وتفريقه عن غيره من الآفات (مثل التهاب النسيج الخلوي للحجاج الذي قد يبدي أعراضاً سريرية مشابهة). وموجودات التصوير المقطعي قد تكون مخاتلة، وسلبيتها لا تنفي التشخيص حين تكون الصورة السريرية واضحة. وقد يساعد البزل القطني على تفريق الـ CST عن الأخماج الأخرى مثل (التهاب الجيوب أو التهاب النسيج الخلوي الحجاجي) ويظهر البزل خلايا التهابية في ٧٥٪ من الحالات تقريباً.

الاستقصاء المفضل هو تصوير الوريد بالرنين المغنطيسي (MRV)؛ إذ يظهر رنين الجيوب الوريدية غياب الجريان الوريدي في الجيب المصاب.

التشخيص التفريقي يشمل التهاب النسيج الخلوي، والتقيح فوق الجافية أو تحت الجافية، والورم الدموي فوق الجافية، والهجمة الحادة للزرق مغلق الزاوية، وخمج الحجاج أو حول الحجاج، والتهاب الجيوب، والنزف تحت العنكبوتية، والنزف تحت الجافية.

العلاج:

أ- حجر الزاوية في المعالجة إعطاء الصادات الباكر بالطريق الوريدي مدة ٣-٤ أسابيع على الأقل (الصادات نفسها المستطبة في الخراجة الدماغية) بانتظار نتائج الزرع.

ب- مضادات التخثر (الهيبارين): هناك جدل وخلاف حولها ولكن ظهر في بعض الدراسات الحديثة نقص الوفيات باستخدامها؛ لأنها تمنع انتشار الخثار وتنقص من احتمال حدوث صمة خمجية ،لكن حين وجود نزف داخل القحف أو حين الاستعداد للنزف يكون الهيبارين مضاد استطباب.

ج- الكورتيكوستيروئيدات: تعمل على تخفيف الوذمة والالتهاب؛ لذا تعطى علاجاً مساعداً بعد التغطية بالصادات.

د- التداخل الجراحي على الجيب الكهفي صعب جداً من الناحية التقنية ولم يظهر أي فائدة؛ لكن يجب استئصال المصدر البدئي للخمج إذا كان ذلك ممكناً (التهاب الجيب الوتدي، الخراجة الوجهية).

الإنذار: معدل الوفيات مرتفع عادة ويصل حتى ٣٠٪ ويعاني أغلب الناجين عقابيل دائمة.

مبادئ تدبير أذيات الجملة العصبية الحادة:

أولاً- رضوض الرأس:

تسبب رضوض الرأس مجموعة من الأذيات الدماغية تتفاوت بشدتها ودرجتها من الأذيات الطفيفة (التي تعرف بأذية الرأس المغلقة درجة I وكانت تعرف سابقاً بارتجاج الدماغ، وتحتاج إلى مراقبة العلامات الحيوية ومراقبة الفحص العصبي على نحو دوري) إلى الأذيات الشديدة التي قد تتطلب تداخلاً جراحياً إسعافياً وأهمها:

١- النزف تحت العنكبوتية: لا تحتاج إلى علاج نوعي

إسعافي أو إلى تداخل جراحي؛ وإنما يجب إجراء تصوير مقطعي محوسب للدماغ إسعافي لإثبات التشخيص مع توفير طريق هوائي وتنفسي ومراقبة العلامات الحيوية والعلاجات العرضية (مسكنات - مضادات قياء...).

٢- النزف خارج الجافية: ينجم غالباً عن تمزق جدار أحد الشرايين السحائية، وهو عادة الشريان السحائي المتوسط، يكون الورم الدموي كبيراً متوضعاً فوق تحدب نصف الكرة المخية في الحفرة المتوسطة، وقد يكون أحياناً متاخماً للحفرة الأمامية نتيجة تمزق الشريان السحائي الأمامي، وقد يحدث النزف في الحفرة الخلفية أحياناً.

يشاهد هذا الشكل من النزوف في البالغين واليافعين وعلى نحو استثنائي في عمر ما قبل السنتين وبعد الستين (٢-٦٠)؛ إذ إن الجافية تميل إلى الالتصاق بالصفيحة الباطنة للجمجمة في هذه الأعمار.

الأعراض والعلامات:

أ- فقد الوعي في لحظة الإصابة.

ب- فتره صحو بعد فقد الوعي تستمر عدة ساعات.

ج- تدهور الوعي يتطور إلى سبات مع ظهور فالج شقي.

وقد تغيب فترة الصحو في ٥٠٪ من الحالات إذا كانت الأذية الدماغية شديدة جداً، والعلامة ذات الأهمية هي توسع الحدقة وعدم تفاعلها في الجانب المصاب نفسه.

التشخيص: يكون التشخيص بالأعراض السريرية ويثبت بإجراء تصوير مقطعي محوسب للدماغ.

السير والإنذار: النزف فوق الجافية مضاعفة مميتة لرضوض الرأس و الوفيات ١٠٠٪ في الأشخاص غير المعالجين و٣٠٪ في المعالجين.

العلاج: جراحي والشفاء التام هو القاعدة مع اختفاء الفالج والعلامات العصبية البؤرية بعد الجراحة.

٣- النزف تحت الجافية: هو تجمع الدم بين الجافية، وتحت العنكبوتية في المسافة تحت الجافية وهو من منشأ وريدي دائماً، ويكون النزف عادة فوق تحدب نصفي الكرة المخية من ناحية الفص الجبهي والجداري، ويكون ثنائي الجانب في ١٥٪ من الحالات، وبما أن النزف وريدي فإن فرط الضغط ضمن القحف يتطور ببطء.

الأعراض:

أ- صداع.

ب- تغير حالة الوعي بحسب امتداد التأذي الدماغي ودرجته.

ج- فالج شقي مقابل.

د- اختلاجات معممة في أقل من ٥٪ من المرضى.

هـ- الحبسة غير شائعة والعمى الشقي لا يحدث ما لم يحدث تكدم في التشععات البصرية.

التشخيص: يتم بالفحص والأعراض السريرية مع إجراء تصوير مقطعي محوسب للدماغ لإثبات التشخيص.



الشكل (٨) تصوير مقطعي محوسب للدماغ يظهر نزفاً فوق الجافية عدسي الشكل محدباً في المنطقة الجدارية اليمنى مسبباً انضغاط النسيج الدماغي وانحراف الخط المتوسط



الشكل (٩) تصوير مقطعي محوسب للدماغ يظهر نزفاً حاداً تحت الجافية على طول نصف الكرة المخية اليسرى مسبباً انزياح الخط المتوسط وانضغاط البطينات الجانبية

العلاج: جراحي.

مبادئ تدبير رضوض الرأس من الناحية الداخلية العصبية:

١- قبول المريض في المستشفى وإجراء صورة بسيطة للجمجمة، وتصوير طبقي مقطعي للدماغ في الأذيات الخفيفة، ومراقبة الوعي والعلامات العصبية والعلامات الحيوية.

٢- الحالات الشديدة: تتطلب قبول المريض ثم:

أ- توفير الطرق الهوائية والتأكد من نسبة الأكسجة الدموية.

ب- تنبيب المرضى المتألمين أو ذوي الحالة السيئة مع تهوية صناعية حين اضطراب التنفس أو وظيفة الرئة.

ج- إجراء تصوير مقطعي محوسب للدماغ مع نافذة عظمية.

د- إجراء فحوص مخبرية لمعرفة الزمرة الدموية والخضاب وتهيئة عدة وحدات دم.

هـ- إعطاء المانيثول إذا دعت الحاجة مع مراقبة السوائل والشوارد، أما إعطاء الستيروئيدات فهو مثار جدل ولا يوجد فائدة مؤكدة من استخدامها.

و- فحص داخلي سريع لتحري أذيات رضية أخرى في البطن أو الصدر أو كسور في الأطراف.

ز- استشارة اختصاصي الجراحة العصبية لتفريغ الورم الدموي عاجلاً.

ح- تنظيف تهتك الفروة والبحث عن كسر متهتك.

ط- إعطاء الصادات وقائياً إذا وجد كسر قاعدي ويتطلب الأمر التداخل الجراحي إذا استمر سيلان السائل الدماغي الشوكي مدة تزيد على سبعة أيام.

ي- إعطاء الفنتوئين وريدياً إذا حدثت اختلاجات مرافقة.

ثانياً- أذيات العمود الفقري والحبل الشوكي الحادة:

١- الرضوض:

غالباً ما تكون أذيات العمود الفقري والحبل الشوكي حادة وغير متوقعة وقد تغير من مسيرة حياة المريض، إن أكثر المواقع إصابة هي العمود الرقبي على مستوى الرقبية الخامسة فالرابعة ثم السادسة C5 ثم C4 ثم C6، وأكثر المواقع السفلية إصابة هي الظهرية الثانية عشرة؛ فالقطنية الأولى؛ فالظهرية العاشرة؛ T12 ثم L1 ثم T10.

الأسباب:

أ- حوادث السير ٥١٪.

ب- السقوط من شاهق ٢٠٪.

ج- أذيات رضية رياضية ١٣٪.

د- إصابات مهنية - جروح - طلق ناري ١٦٪.

المتلازمات السريرية المشاهدة في أذية العمود الفقري والنخاع الشوكي:

أ- آفات ذيل الفرس cauda equina وتتظاهر بما يلي:

- شلل رخو.
- غياب المنعكسات الوترية.
- فقد الحس في المنطقة المعصبة بالجذور المصابة.
- إصابة المصرات.





الشكل (١٠) رض نخاع رقبي حاد - صورة رنين مغنطيسي للعمود الرقبي (مقطع سهمي) تظهر كسراً انهدامياً للفقرة C6 يرافقه تضيق القناة المركزية للنخاع وانضغاط النخاع الشوكي الرقبي.

وقد تكون الموجودات متناظرة أو غير متناظرة.

ب- إصابة المخروط conus الانتهائي وتتظاهر ب:

- إصابة المصرات البولية والشرجية وغياب الانتصاب في الذكور.
- شلل عضلات قعر الحوض وشواش حس بشكل سرجي saddle.
- المنعكسات الوترية موجودة في الطرفين السفليين؛ ولكن قد يغيب المنعكسان الدابريان أحياناً.
- قد يكون المنعكسان الأخمصيان بالبسط.

وغالباً ما تتشارك إصابة ذيل الفرس والمخروط الانتهائي.

ج- ارتجاج النخاع: تشاهد فيه أعراض عصبية عابرة ومؤقتة مع تحسن الأعراض بمدة دقائق إلى ساعات، وتظهر الأعراض أسفل مكان الإصابة.

د- الصدمة الشوكية: يشاهد شلل تام مع فقد الحس أسفل مستوى الإصابة مع غياب المنعكسات ونقص المقوية، وقد يغيب المنعكسان الأخمصيان أو يكونان بالبسط.

هـ- متلازمة براون سكوار: وهي أذية رضية تسبب قطع نصف النخاع وتتظاهر ب:

- خزل سفلي تشنجي موافق.
- خدر ونمل سفلي موافق.
- فقد حس الاهتزاز والحس العميق في الجهة الموافقة للإصابة.
- فقد حس الألم والحرور في الجهة المقابلة للإصابة.

و- متلازمة النخاع الرقبي المركزية: تتظاهر ب:

- ضعف رباعي أشد في الطرفين العلويين من السفليين.
- احتباس بولي وقد يكون التبول طبيعياً أحياناً.

ز- متلازمة النخاع الرقبي الأمامية:

- شلل تام وفجائي مع غياب حس الألم واللمس أسفل الإصابة غياباً معتدلاً إلى شديد.
- الحفاظ على حس الوضعة والاهتزاز.

ح- متلازمة النخاع الرقبي الخلفية:

- ألم وخدر ونمل في الرقبة والعضدين والجذع.
- قد يكون المذل متناظراً وحارقاً.
- قد يرافقه خزل خفيف في الذراعين واليدين.

التشخيص في إصابات العمود الفقري الرضية تعتمد الفحوص التالية:

أ- صورة شعاعية أمامية خلفية وجانبيه لكامل العمود الفقري.

ب- صورة شعاعية للناتئ السني عبر الفم المفتوح.

ج- تصوير مقطعي محوسب متعدد الشرائح للناحية المشبوهة لكشف الإصابة العظمية.

د- تصوير رنين مغنطيسي للمنطقة النخاعية المشتبه بإصابتها.

التدبير الإسعافي: في أذيات النخاع والعمود الفقري الرضية:

أ- الانتباه للعلامات الحيوية.

ب- الانتباه للتنفس وتوفير طريق هوائي؛ والدوران الدموي.

ج- عدم تحريك العمود الفقري وتقويته بدعامات تخفف من الأذية في أثناء تحريك المريض.

د- معالجة الإصابات الجهازية (نقص الأكسجة - هبوط الضغط).

هـ- في حالات تأذي النخاع الشوكي أو رضوضه يعطى الميثيل بريدنيزولون تسريباً وريدياً بجرعات عالية، ويفضل إعطاؤه في الساعتين الأوليتين من بدء الإصابة أو على الأقل في الساعات الثماني الأولى للإصابة.

و- استشارة اختصاصي جراحة عصبية لإزالة الضغط عن النخاع الشوكي جراحياً حين وجوده.

٢- الأسباب غير الرضية لانضغاط النخاع الشوكي:

أ- الداء النقيلي: النقائل هي أحد أسباب انضغاط النخاع الشوكي فوق الجافية والمكان الأكثر شيوعاً هو النخاع الصدري في ٧٠٪ من الحالات، فالقطني في ٢٠٪، ثم الرقبي في ١٠٪.

ينجم انضغاط النخاع فوق الجافية عن الامتداد المباشر للورم من العمود الفقري أو النقائل إلى الأحياز حول الفقرية.

تنجم أذية النخاع الشوكي عن انضغاط الضفائر الوريدية الفقرية مع وذمة النخاع والإقفار.

الأعراض: الألم هو الشكوى الرئيسية وقد يكون موضعياً أو جذرياً ويتفاقم بالحركة، وضعف في الأطراف وإصابة حسية واضطرابات عصبية مستقلة.

يتم التشخيص بإجراء التصوير بالرنين المغنطيسي.

التدبير الإسعافي: المسكنات لتخفيف الألم، والستيروئيدات مع استشارة اختصاصي بجراحة الأعصاب واستشارة اختصاصي بالأورام.

ب- النزف تحت الجافية وفوق الجافية النخاعي: يحدث على نحو حاد في ١٠-١٥٪ من الحالات، وينجم عن التشوهات الشريانية الوريدية النخاعية التي تشاهد في أي عمر، وهي

أكثر شيوعاً في الذكور، وقد تنجم عن المميعات.

تبدو فيه أعراض وعلامات انضغاط الحبل الشوكي الحاد، وقد يرافق النزف تحت الجافية النخاعي صداع وصلابة نقرة أو ألم الظهر، ويتم التشخيص بالتصوير الوعائي الشوكي أو بالرنين المغنطيسي MRI ويتطلب التدبير في مثل هذه الحالات إجراء جراحة إسعافية؛ لأن التأخير قد يؤدي إلى أذية غير عكوسة.

ج- فتق النواة اللبية: يؤدي إلى أعراض انضغاط النخاع الشوكي بحسب مكان الإصابة رقبية أو ظهرية و يتطلب إثبات التشخيص إجراء MRI، للمنطقة المشتبه بإصابتها مع استشارة اختصاصي جراحة عصبية.

٣- التهاب النخاع المعترض transverse myelitis:

يبدأ خزل أو شلل الطرفين السفليين بدءاً سريعاً، وقد يكون حاداً يتطور في عدة ساعات، أو تحت الحاد يتطور في أيام، وهو غالباً مجهول السبب.

الأعراض السريرية: يتظاهر التهاب النخاع المعترض بأعراض وعلامات تشير إلى إصابة المادة الرمادية و السبيل القشري الشوكي و السبيل الشوكي المهادي وتتجلى بـ:

أ- اضطراب حسي يصفه المريض بخدر أو نمل أو حس وخز دبابيس أو إبر، يبدأ في الأصابع أو القدمين ويمتد إلى الأطراف السفلية حتى الجذع، أو الأطراف العلوية في إصابة النخاع الشوكي الرقبي.

ب- ألم شديد ذو بدء فجائي يتفق مع مستوى إصابة النخاع الشوكي، ويكون عادة في منطقة ما بين لوحي الكتفين.

ج- ضعف الطرفين السفليين ضعفاً مترقياً يتظاهر غالباً بتعثر أو ضعف في ساق واحدة.

د- احتباس بولي وقد يكون أحياناً الشكاية الأولى للمريض، ثم يتطور إلى ضعف طرف سفلي بعد مدة قصيرة.

الأسباب:

أ- خمجية - فيروسات.

ب- مناعية: التهاب نخاع بعد الخمج أو اللقاحات.

ج- التصلب اللويحي.

د- سمية: ثانوي لحقن الهيروئين.

هـ- شعاعية.

و- أمراض الغراء والنسيج الضام.

ز- مجهولة السبب.

التشخيص: يعتمد على:

أ- تصوير النخاع بالرنين المغنطيسي: يفضل مع الحقن، تظهر فيه مناطق زائدة الإشارة في الزمن الثاني.

ب- البزل القطني: يكون إيجابياً في ٥٠٪ من الحالات، ترى فيه زيادة عدد الكريات البيض حتى ٣٠٠ خلية أحياناً على حساب اللمفاويات مع زيادة خفيفة لبروتين السائل الشوكي.

التدبير:

أ- إعطاء ميثيل بريدنيزولون ١غ تسريباً وريدياً كل يوم لمدة (٣-٥) أيام.

ب- إذا تشاركت الآفة مع الذئبة الحمامية ينصح بميثيل بريدنيزولون مع سيكلوفوسفاميد.

ج- حين يكون التهاب النخاع فيروسياً (الهربس النطاقي Herpes zoster) يعطى الأسيكلوفير وريدياً.

د- عناية تمريضية (راحة، تقليب متكرر، قثطرة بولية، مسكنات).

هـ- الانتباه للوظيفة التنفسية في التهاب النخاع الرقبي.

٤- احتشاء الحبل الشوكي:

تعزى معظم أعراض وعلامات احتشاء النخاع الشوكي إلى الأذية التي يسببها الوعاء النخاعي المسدود.

أ- انسداد الشريان الشوكي الأمامي ويُحدث احتشاء النخاع بعد موقع الانسداد ويؤدي إلى:

- شلل رخو مع غياب المنعكسات تحت مستوى الإصابة.
- غياب حس الألم والحرارة تحت منطقة الاحتشاء.
- إصابة المصرات.
- المنعكسان الأخمصيان بالبسط.
- يتطور الشلل الرخو لاحقاً إلى شلل تشنجي
- سلامة الحس العميق بسبب عدم إصابة الحبل الخلفي.

ب- انسداد الشريان الشوكي الخلفي، وهو نادر جداً، وأهم أسبابه التهاب الشرايين بالإفرنجي ويتظاهر بـ:

- فقد حس الوضعة والاهتزاز.
- غياب المنعكسات الوترية.

التدبير:

أ- إجراء MRI للنخاع لإثبات التشخيص ترى فيه منطقة ناقصة الإشارة بالزمن الأول وزائدة الإشارة على الزمن الثاني في حالة الاحتشاء الحاد.

ب- معالجة السبب المحدث للاحتشاء إن كان ذلك ممكناً.

ج- معالجة عرضية للسيطرة على الألم والخدر.

د- أسبرين.

هـ- علاج تأهيلي.

٥- أم الدم البطنية:

تتضمن أعراض أم الدم البطنية وجود كتلة بطنية نابضة، وغالباً ما تكون لاعرضية.

أعراض التمزق:

أ- إحساس نابض في البطن.

ب- ألم بطني: شديد فجائي مستمر ثابت، قد ينتشر في المغبن أو الأرداف أو الساقين.

ج- تقفع بطني.

د- ألم في الأطراف السفلية: شديد وفجائي ومستمر.

هـ- أعراض أخرى: كالشحوب، تسرع النبض، العطش الشديد، جفاف الفم والأغشية المخاطية، القلق، الغثيان والقياء، الوهن وخفة الرأس خصوصاً بوضعية الانتصاب، الصدمة، الشعور بكتلة بطنية.

التدبير: تحتاج أمهات الدم غير المتمزقة إلى تدبير جراحي للوقاية من المضاعفات، ويجب إعطاء:

أ- خافضات الضغط وتعطى قبل الجراحة ويفضل حاصرات بيتا.

ب- المسكنات لتخفيف الألم.

ج- معالجة عرضية، والأهم هو معرفة زمرة الدم وتهيئة وحدات دم كافية للجراحة ومعالجة الصدمة النزفية.

ثالثاً- أذيات الأعصاب المحيطية:

تقسم أذيات الأعصاب المحيطية بحسب تصنيف سيدون Seddon إلى ثلاثة أنواع:

١- تعذر الأداء العصبي المنشأ (نيوروبراكسيا (neuropraxia): يحدث فيه قطع فيزيولوجي (وظيفياً) من دون تنكس واليرياني Wallerian، ويكون الغشاء الأساسي سليماً، ويضعف النقل المحواري، وهو يشفى بمدة ساعات إلى أشهر وبشكل وسطي ٦-٨ أسابيع.

٢- تهتك المحوار axonotmesis: تتقطع فيه أغمدة النخاعين والمحاور قطعاً تاماً ولكن اللحمة (النسيج الضام) تبقى مستمرة، ويحدث تنكس واليرياني.

٣- تهتك العصب neurotmesis: ينقطع العصب قطعاً تاماً، والتجدد التلقائي هنا مستحيل.

تحدث أذيات الأعصاب المحيطية بالجروح النافذة أو حركات الشد والسحب العنيفة، وفي الحوادث والكسور.

ويتم التحري السريري عن العصب المصاب بحسب التوزع الحسي لكل عصب أو بحسب العضلات المعصبة به في المنطقة المصابة (كهبوط القدم بإصابة الشظوي في الطرف السفلي، أو تجنح الكتف بإصابة العصب الصدري الطويل، أو إصابة الحس في الخنصر ونصف البنصر بإصابة الزندي).

وهنا يمكن تقسيم تدبير رضوض الأعصاب المحيطية إلى قسمين:

١- في الجروح المفتوحة ينظف الجرح، ويُسكَّن المريض، ويستشار اختصاصي الجراحة العصبية لإجراء تداخل جراحي ووصل العصب مباشرة.

٢- أما في الجروح المغلقة فيتم التقييم السريري والعلاج العرضي، ثم يجرى تخطيط أعصاب بعد أسبوعين إلى ثلاثة أسابيع وذلك للتفريق بين أذيات زوال النخاعين وإصابة المحوار؛ ولظهور علامات زوال تعصيب العضلات.

يستطيع تخطيط العضلات بوساطة الإبرة معرفة الأذية إن كانت تامة أم غير تامة في أي وقت بعد الأذية، في حين تحتاج دراسة الناقلية العصبية لتمييز زوال النخاعين من فقد المحاوير العصبية إلى عشرة أيام على الأقل بعد الأذية، ويجب إجراء تخطيط أعصاب الطرفين لمقارنة الوسع amplitude بين الجانبين.

تؤخذ قرارات التدبير بخصوص التداخل الجراحي في أذيات الأعصاب المحيطية بحسب آلية الأذية ودرجة أذية العصب.

١- الأذيات غير الكاملة: تبقى الأعصاب المصابة إصابة غير تامة متصلة (على الأقل جزئياً) لذلك من المحتمل أن تشفى تلقائياً.

وعموماً يجب معالجة أذيات الأعصاب المحيطية غير الكاملة معالجة محافظة، ويفترض أن الأذية جزئية حين يلاحظ بقاء وظيفة حسية أو حركية في منطقة توزع العصب المصاب.

قد يستخدم فحص العضلات بالإبرة electromyography (EMG) لإثبات أذية العصب جزئياً بإيضاح وجود استنفار بعض الوحدات المحركة الإرادية voluntary أو علامات عود تعصيب حتى لو كانت العضلات مصابة بالشلل سريرياً.

٢- الأذيات الكاملة: تنجم أذيات الأعصاب الكاملة عن الإصابات النافذة أو الممزقة، ويجب إحالتها إلى استكشاف جراحي على نحو مبكر وإصلاح العصب مباشرة (وصل نهاية إلى نهاية).

وتعتمد التدابير الأخرى في الأذيات الكاملة على الفيزيولوجيا الإمراضية للأذية أتعذر أداء عصبي المنشأ neuropraxia هي؟ أم تهتك المحوار axonotmesis أم تهتك العصب neurotmesis ؟ وهذا ما يبرر أهمية إجراء الدراسة الكهربائية التشخيصية في الوقت المناسب لتقييم كل هذه الحالات.

يجب الاهتمام بالمعالجات العرضية؛ إذ قد يحدث في كثير من المصابين ألم اعتلال عصبي neuropathic pain إضافة إلى الإصابة الحركية والحسية، وتستخدم هنا المسكنات اللاستيروئيدية أو يستخدم الليدوكائين الموضعي حين وجود ألم جلدي والإصابة بمنطقة صغيرة، أما الآلام الشديدة فقد تحتاج إلى استخدام المسكنات المركزية أو الأدوية المخدرة أحياناً.

فرط الضغط الحاد داخل القحف التشخيص والتدبير:

الإمراض:

١- **الأذيات الرضية** تؤلف معظم أسباب فرط الضغط الحاد ضمن القحف؛ إذ تؤدي إلى تشكل ورم دموي (فوق الجافية أو تحت الجافية أو ضمن البرانشيم الدماغي) يؤثر تأثيراً كتلياً، إضافة إلى وجود تكدم في البرانشيم الدماغي قد يتفاقم ويزيد الضغط ضمن القحف على نحو كبير.

٢- **استسقاء الدماغ** ولاسيما الاستسقاء الانسدادي الذي يحدث نتيجة انسداد مجرى السائل الدماغي الشوكي بسبب ورم ضمن البطينات أو حول البطينات يضغط المجرى، أو بسبب النزوف الدماغية ضمن البطينات.

٣- **ارتفاع الضغط الشرياني الجهازي** قد يؤدي إلى اضطراب آلية عمل الحاجز الوعائي الدماغي، ويسبب اعتلال دماغ بفرط الضغط الشرياني مما يؤدي إلى فرط ضغط ضمن القحف.

٤- **الحوادث الوعائية الدماغية** ولاسيما النزوف الدماغية الواسعة أو نزوف أم الدم الدماغية، وهناك بعض الأسباب والآليات الأخرى التي تؤدي إلى فرط الضغط ضمن القحف؛ ولكنها مزمنة أو تحت الحادة نوعاً ما أكثر من أن تكون حادة، وأهمها (التنشؤات الانتقالية والبدئية، وخثار الجيوب الوريدية الدماغية، والأخماج).

التظاهرات السريرية: يتظاهر فرط الضغط الحاد ضمن القحف غالباً بمجموعة من الأعراض تتضمن: الصداع، الغثيان أو القياء، تغير الحالة الذهنية ومستوى الوعي، موتاً فجائياً أحياناً. في حين قد يؤدي فرط الضغط المزمن ضمن القحف إلى إصابة أعصاب قحفية، أهمها: الثالث والسادس، وذمة العصب البصري، الرنح، اضطراب الذاكرة، تغيرات الشخصية أو الاحتباس البولي، وقد يؤدي فرط الضغط ضمن القحف الحاد أو المزمن إلى اختلاجات.

التشخيص: يعتمد على الأعراض السريرية السابقة مع قياس الضغط ضمن القحف ومراقبته، ومراقبة الضغط الشرياني الوسطي.

التدبير الاسعافي:

١- **وضعية الرأس:** قد يساعد رفع الرأس قليلاً ٢٠-٣٠ درجة على إنقاص ICP بتحسين العود الوريدي؛ مع ملاحظة أن رفع الرأس لا يؤدي إلى إنقاص الضغط الشرياني الوسطي.

٢- **محلول وريدية مفرطة التوتر:** مالحة مفرطة التوتر أو مع الدكستران.

٣- **المانيتول:** قد يساعد المانيتول على سحب الماء خارج النسيج الدماغي بآلية حلولية فينقص من حجم النسيج الدماغي الذي ينقص الضغط ضمن القحف، ويستخدم





الشكل (١١) رنين يظهر كتلة ورمية على حساب الدودة المخيخية تعزز الحقن وتضغط البطين الرابع مسببة استسقاءً انسدادياً وتسرب س.د.ش إلى المادة البيضاء المجاورة للبطينات.

بجرعة تحميل (٠,٢٥غ/كغ - ١غ/كغ) من وزن الجسم مع مراقبة السوائل والشوارد ووظائف الكلية وأسمولية المصل بحيث لا تتجاوز الأسمولية ٣٢٠ ميلي أوزمول ثم جرعة صيانة (٠,٢٥غ/كغ - ٠,٥غ/كغ) كل ٤-٦ ساعات.

٤- خفض حرارة الجسم على نحو معتدل: يعتمد على نحو أساسي على الكمادات الباردة.

٥- الأدوية المسكنة والمخدرة: قد يؤدي الهياج والتشنج العضلي إلى ازدياد فرط الضغط ضمن القحف وبالتالي يمكن استخدام البنزوديازيبينات.

٦- فرط التهوية: على الرغم من أنه ذو تأثير شديد في خفض الضغط ضمن القحف بتأثيره المقبض للأوعية الدموية الدماغية؛ لكنه قد يسبب إنقاص الجريان الدموي الدماغي، مما يؤدي إلى أذية ثانوية بنقص الأكسجة، لذا ينصح بإجراء فرط تهوية خفيف إلى متوسط الدرجة بحيث يُجعل pCO2 < ٣٠ مل زئبقي.

تجدر الإشارة إلى إن تأثير فرط التهوية مؤقت على نحو عام لمدة ٤٨-٧٢ ساعة فقط.

٧- السبات الباربيتوري: يمكن إحداثه بالبنتوباربيتال لإنقاص الجريان الدموي الدماغي وإنقاص الاستقلاب الدماغي واحتياجاته من الأكسجين.

٨- استشارة اختصاصي جراحة عصبية: (تفجير السائل الدماغي الشوكي أو تحويلة Shunt أو قطع القحف craniectomy أو إزالة كسر منخسف).

الضعف التنفسي الحاد والقصور التنفسي عصبي المنشأ:

يمكن تقسيم المصابين بالضعف المعمم الحاد إلى قسمين:

١- مرضى سليمون سابقاً وحدث لديهم ضعف فجائي وحاد (غيلان باريه).

٢- مرضى مصابون بمرض عصبي عضلي سابق وتدهور وضعهم الصحي (وهن عضلي وبيل Myasthenia grvis (MG)، أو تصلب جانبي ضموري amyotrophic lateral sclerosi (ALSs)).

ويتناول هذا البحث اضطرابات الجهاز العصبي المحيطية المسببة للضعف العضلي مع قصور تنفسي تالٍ وأهمها: آفات خلية القرن الأمامي، واضطرابات الأعصاب المحيطية، والاضطرابات الحادة للوصل العصبي العضلي، واعتلالات العضلات.

١- آفات خلية القرن الأمامي:

أكثرها شيوعاً التصلب الجانبي الضموري ALS، وتتظاهر أعراضه بوجود علامات عصبون علوي وعلامات عصبون سفلي ويسبب في النهاية قصوراً تنفسياً، ويؤدي الاستنشاق إلى تناقص وظائف الرئة السريع، ويلجأ في مثل هذه الحالات إلى تفميم المعدة لمنع الاستنشاق مع الدعم التنفسي بالمنفسة الآلية.

٢- اضطرابات الأعصاب المحيطية:

أهمها متلازمة غيلان باريه التي يحدث فيها الضعف العضلي في الأطراف ويترقى ليبلغ أقصى مستواه بمدة أربعة أسابيع، لكن الضعف العضلي يترقى في معظم المرضى ويبلغ أقصاه بمدة أسبوعين.

يحتاج ٢٥-٣٠٪ من المصابين بهذه المتلازمة إلى تنفس آلي في أثناء مرضهم، ويتضمن تدبير المصابين عدا ذلك:

أ- العناية الداعمة: مراقبة العلامات الحيوية ومراقبة اضطرابات النظم القلبي واضطرابات الشوارد.

ب- فصل البلازما أو إعطاء الغلوبولين المناعي البشري الوريدي.

ج- التنفس الآلي حين وجود قصور تنفسي واضح.

وتتميز العلامات المبكرة للقصور التنفسي العصبي العضلي في غيلان باريه بـ: الكلام المتقطع، وزيادة مرات التنفس مع حجم مدّي tidal volume صغير، وتسرع قلبي خفيف مع تعرق الجبين، والتنفس التناقضي (حركات متعاقبة بين الصدر والبطن أكثر منها حركات ظاهرية متزامنة مع الشهيق) غير شائع ولكن يدل حين حدوثه على توقف تنفسي وشيك imminent.

إن اشترك الضعف الحلقومي (فموي بلعومي) والضعف التنفسي في غيلان باريه خطر hazardous على نحو خاص؛ إذ يؤدي إلى تجمع المفرزات في البلعوم السفلي hypopharynx مؤدياً إلى الاستنشاق مع ضعف منعكس السعال، ولا يبدو أن وضع مسلك هوائي airway فعّال هنا. ويظهر الإخفاق الحجابي في غيلان باريه GB في نحو ثلث المرضى الشديدي الإصابة، ويعد هؤلاء المرضى عالي الخطورة لحدوث الخمج وانخماص الرئة لديهم بسبب سوء الوظيفة الحجابية، وكما قد يحدث لديهم نقص أكسجة دموية وفرط كربمية. وقد يلاحظ هنا النقص السريع باختبارات وظائف التنفس في يوم القبول في المستشفى.

تتضمن العوامل المنبئة بحاجة المريض إلى التنبيب:

- التطور السريع للمرض.
- إصابة الجملة العصبية المستقلة.
- الضعف الحلقومي.

وتبقى الاختبارات المخبرية التنفسية مهمة، لكن هناك

قياسات سلسلية هي أكثر فائدة في التأهب لوضع المريض على التنفس الآلي:

- إذا كانت السعة الحيوية (VC) أقل من ٢٠مل/كغ من وزن الجسم.
- الضغط التنفسي الأعظمي أقل من ٣٠ سم ماء.
- الضغط الزفيري الأعظمي أقل من ٤٠ سم ماء.

وتدعى هذه قاعدة (٤٠/٣٠/٢٠) وتشير على نحو عام إلى حاجة ملحة إلى التنفس الآلي بمرض غيلان باريه مع قصور تنفسي مترقٍ.

٣- الاضطرابات الحادة للوصل العصبي العضلي:

قد يسبب الوهن العضلي الوبيل شللاً رخواً كما هو معروف، وإن دورية الضعف العضلي خلال النهار وبعد الجهد العضلي علامة مميزة للوهن العضلي الوبيل.

تكون أضداد مستقبلات الأستيل كولين إيجابية في معظم المصابين بالوهن الوبيل المعمم.

قد يؤدي الخمج الحاد أو استخدام بعض الأدوية (بعض الصادات خصوصاً زمرة الأمينوغليكوزيدات) أو إدخال حديث للستيروئيدات إلى تدهور سريع في الضعف العضلي في المرضى المثبت إصابتهم بوهن عضلي وبيل MG.

قد يتحسن المصابون بالنوب الوهنية بعد جلسة إضافية من فصل البلازما أو إعطاء الغلوبولين المناعي البشري الوريدي IVIG.

ويجب الانتباه للمصابين بالوهن العضلي الوبيل مع ضعف عضلي معمم مترقٍ، وتمييز علامات الضعف التنفسي

العلامة		علامات الخطورة (الحاجة إلى تنبيب)
سريرياً	خزل رباعي مترقٍ	شلل رباعي، عدم القدرة على رفع الرأس عن السرير
	الإصابة البصلية	عسر البلع، ضعف التصويت، ضعف عضلي وجهي ثنائي الجانب
	ضعف السعال	صعوبة في طرح المفرزات القصبية والبلعومية
الشكاوي التنفسية	الزلة التنفسية	شكاوى من التعب التنفسي
	تسرع النفس	عدم القدرة على التكلم بجملة كاملة أو العد إلى العشرين
	التنفس بوضعية الجلوس	يُفضِل أن يجلس ولا يستلقي
	استخدام العضلات المساعدة	استخدام العضلات البطنية وعضلات العنق
العلامات الحرجة	تسرع القلب التعرق الغزير	ضجر وعدم ارتياح الكلام المتقطع تهتهة staccato
المراقبات (المناطرات)	السعة الحيوية	أقل من ١٥مل/كغ - ٢٠مل/كغ
	نسبة إشباع الأكسجين الشرياني	علامة متأخرة
	غازات الدم الشريانية	فرط الكربمية، قصور التهوية
	PO2	علامة متأخرة
	صورة الصدر	انخماص رئة، ذات رئة

الجدول (٧) العلامات السريرية للضعف التنفسي التي قد تشير إلى الحاجة إلى تنبيب

والتنبؤ بحاجتهم إلى تنبيب رغامي؛ لأن تأخير التنبيب قد يؤدي إلى استنشاق وحدوث ذات رئة ومضاعفات رئوية، وعلى نحو عام إن المريض غير القادر على التحدث بجمل كاملة أو العدّ إلى العشرين في نفس واحد من المحتمل أنه بحاجة إلى مساعدة تنفسية. وهناك عدد من العلامات السريرية للضعف التنفسي قد تشير إلى الحاجة إلى التنبيب يمكن تطبيقها على مرضى غيلان باريه وكل حالات القصور التنفسي في الوصل العصبي العضلي:

٤- اعتلالات العضلات:

أ- في الشلل العضلي الحاد بنقص البوتاسيوم: يظهر بضعف عضلي متناظر على نحو عام في عضلات الساقين الدانية ويمتد إلى الجذع والعضلات الدانية للساعدين وأمام العنق، قد تصاب العضلات البصلية أحياناً ولكن تعف عن العضلات العينية.

قد تبدو العضلات متوترة لكنها ليست متورمة، ولا يوجد أعراض أو علامات حسية، وهناك متلازمة مشابهة هي الشلل الدوري العائلي بفرط البوتاسيوم.

ب- انحلال العضلات النخري الحاد (رابدوميوليسيس rhabdomyolysis):

ينشأ بضعف عضلي ويعف عن العضلات القحفية، وتكون العضلات المصابة مؤلمة وطرية وقد تتوذم، وقد تظهر بيلة غلوبولين العضل، لون البول عادة بني أو أحمر وأهم أسباب انحلال العضلات النخري هي: الإقفار، الخمج، الهرس، الحالة الصرعية.

العتاهة والنساوة

يمان موفق دعبول

العتاهة (الخرف) dementia هي مجموعة من الأعراض متعلقة بخلل (نقيصة) معرفي cognitive deficit يصل إلى درجة تكفي للتأثير في حياة المريض الاجتماعية وحياته العامة (DSM-IV)، وهي ليست مرضاً بل هي مجموعة من الأعراض ناجمة عن تدهور الوظائف الفكرية والمهنية، وتؤثر في الذاكرة، والتوجه orientation، والتجريد والقدرة على التعلم والإدراك الإبصاري الفراغيvisuospatial perception واللغة وتعذر الأداء التعميري construction praxis والوظائف الإجرائية العليا higher executive functions مثل التخطيط والتنظيم وترتيب الفعاليات.

تعدُّ العتاهة مشكلة كبيرة في المجتمعات الحديثة، إذ يعاني منها ١٪ من سكان أمريكا بعمر بين ٦٠ و٦٤ سنة. وتبلغ هذه النسبة من ٣٠٪-٥٠٪ فيمن يزيد عمرهم على ٨٠ سنة. وتتضاعف هذه النسبة كل ٥ سنوات في الأعمار بين ٦٠-٩٠ سنة.

أكثر العتاهات شيوعاً داء ألزهايمر Alzheimer disease إذ يمثل نحو ٥٠٪ منها.

أما النساوة amnesia فهي العرض الأول للعتاهة، وتشمل نسيان الأحداث أحياناً وإضاعة الأشياء الخاصة وصعوبة إيجاد الكلمات. وهي الشكوى الرئيسة عند المصابين بالعتاهة، ولسرعة حدوث النساوة أهمية كبيرة في التشخيص، فهناك أنماط سريعة ومتقلبة fluctuating، وعابرة تسمى الهذيان delirium ، وأخرى بطيئة الترقي بمدة أشهر أو سنوات أو متأرجحة وتسمى العتاهة.

تصنيف النساوة:

١- النساوة الحادة (فجائية الحدوث) مع شفاء تدريجي جزئي:

أ- احتشاء الحصين السائد (الأيسر) dominant hippocampus، أو ثنائي الجانب بسبب صمة أو خثار ساد للشريان المخي الخلفي أو الفروع الصدغية السفلية.

ب- احتشاء ثنائي الجانب أو الأيسر السائد بالنوى المهادية الأمامية الإنسية anteromedial thalamic nuclei.

ج- انسداد الشرايين المخية الموصلة الأمامية anterior communicating arteries.

د- نزف تحت العنكبوتية subarachnoid hemorrhage تالٍ لانفجار أم دم في الشريان الموصل الأمامي.

هـ- رض الدماغ البيني diencephalon، المنطقة السفلية الإنسية الصدغية أو الجبهية ثنائية الجانب.

و- نقص الأكسجة مثل توقف القلب أو التسمم بغاز أول أوكسيد الكربون CO الأمر الذي يؤدي إلى تخرب الحصين.

ز- تلو حالة صرعية طويلة.

ح- تلو الهذيان الارتعاشي delirium tremens.

٢- النساوة الحادة (فجائية الحدوث) ولكن لفترة زمنية قصيرة:

أ- صرع الفص الصدغي.

ب- حالة ما بعد الارتجاج الدماغي postconvulsive.

ج- فقد الذاكرة الشامل العابر transient global amnesia (TGA).

د- هستيريا.

٣- النساوة تحت الحادة subacute مع درجة شفاء متباينة وعقابيل دائمة في الأغلب:

أ- متلازمة ورنيكه - كورساكوف Wernicke - Korsakoff's Syndrome.

ب- التهاب الدماغ الهربسي herpes simplex.

ج- التهاب السحايا الحبيبي granulomatous مثل السلي tuberculous.

٤- حالة النساوة المترقية ببطء:

أ- أورام قاع البطين الثالث أو الجهاز اللمبي وجدرانهما.

ب- الأدواء التنكسية مثل داء ألزهايمر

ج- متلازمة الأباعد الورمية paraneoplastic.

د- وأشكال التهاب الدماغ اللمبي المناعية.

الأسباب الشائعة للعتاهة:

١- داء ألزهايمر.

٢- عتاهة أجسام لوي Lewy bodies.

٣- العتاهة الوعائية.

٤- العتاهة الوعائية مع ألزهايمر.

٥- العتاهة الكاذبة: الاكتئاب، والهوس الخفيف hypomania، والهستيريا hysteria، والفصام schizophrenia.

٦- العتاهة الاستقلابية: قصور الكبد، قصور الدرقية أو فرط نشاطها، فقر الدم الوبيل pernicious anemia، داء كوشينغ.

٧- تسمم دوائي مزمن.

٨- كتلة شاغلة للحيز.

٩- الأخماج مثل داء Creutzfeldt-Jakob، العوز المناعي المكتسب AIDS.

١٠- الصرع.

١١- عتاهة تالية للكحول.

١٢- التصلب المتعدد MS.

١٣- موه الرأس.

١٤- داء باركنسون.

١٥- رض الدماغ.

١٦- داء بيك وعتاهات الفص الجبهي.

١٧- متفرقات: العتاهة مع داء العصبونات المحركة، وضمور المخيخ.

تصنيف العتاهة سريرياً:

تصنف العتاهة بحسب الأعراض والعلامات العصبية إضافة إلى الموجودات المخبرية والسريرية إلى ثلاث فئات: عتاهة ترافق أمراضاً أخرى، وعتاهة ترافق أمراضاً أخرى مع أعراض عصبية واضحة، وعتاهة من دون أمراض مرافقة.

١- الأمراض التي ترافق فيها العتاهة موجودات سريرية ومخبرية لأمراض أخرى غير عصبية:

أ- العوز المناعي المكتسب AIDS.

ب- في الغدد الصم: قصور الدرقية، داء كوشينغ، ونادراً قصور النخامى.

ج- عوز غذائي: متلازمة ورنيكه - كورساكوف Wernicke-Korsakoff، عوز فيتامين B12 (فقر الدم الوبيل)، بيلاغرة pellagra.

د- التهاب دماغ وسحايا مزمن، افرنجي وعائي سحائي، داء المستخفيات cryptococcosis.

هـ- التنكس الكبدي العدسي hepato lenticular degeneration العائلي (داء ويلسن) أو المكتسب.

و- الانسمام الدوائي المزمن ويشمل التسمم بغاز أول أكسيد الكربون CO.

ز- نقص السكر أو نقص الأكسجة المزمن.

ح- التهاب الدماغ الجبهي المتعلق بالأباعد الورمية paraneoplastic.

ط- التعرض للمعادن الثقيلة: الزئبق، والذهب، والمنغنيز، والزرنيخ arsenic، والبزموت bismuth.

ي- عتاهة غسيل الكلى (نادرة الآن).

٢- الأمراض العصبية المرافقة للعتاهة:

أ- العتاهة ذات الترابط الدائم مع العلامات العصبية:

(١)- داء رقص هنتيغتون.

(٢)- المتعلقة بالأمراض المزيلة للنخاعين: مثل التصلب المتعدد MS، داء شيلدر Schilder، حثل المادة البيضاء الكظري adrenal leukodystrophy. ويظهر فيها خزلٌ تشنجيٌ spastic weakness، وشلل بصلي كاذب pseudobulbar palsy، إضافة إلى العمى.

(٣)- أدواء خزن الدسم lipid-storage diseases: النوب الرَمَعية العضلية myoclonic seizures، العمى، الشُناج spasticity مع رنح مخيخي cerebellar ataxia.

(٤)- الصرع الرمعي العضلي: رمع عضلي منتشر، اختلاج معمم، رنح مخيخي.

(٥)- اعتلال الدماغ إسفنجي الشكل تحت الحاد: مثل داء كروتزفلد جاكوب، داء غيرستمان - ستراوسلر- شينيكر Gerstmann-Sträuspler-Scheinker، أمراض البريون prion. يترافق فيها الرمع العضلي والعتاهة.

(٦)- التنكس المخي المخيخي ويتميز بالرنح المخيخي.

(٧)- التنكس المخي القاعدي النووي Cerebro - basal ganglionic degeneration. يلاحظ فيه لاأدائية apraxia مع صمل rigidity.

(٨)- العتاهة مع شلل نصفي شناجي (تشنجي) spastic paraplegia.

(٩)- الشلل فوق النواة المترقي progressive supranuclear palsy: سقوط، شلل بالحملقة العمودية vertical gaze.

(١٠)- داء باركنسون.

(١١)- التصلب الجانبي الضموري ALS، ومركب ALS - وباركنسون.

(١٢)- أمراض استقلابية أخرى نادرة.

ب- الترابط مع الأمراض العصبية أحياناً:

(١)- الاحتشاءات الدماغية الصمية أو الخثارية العديدة، وداء بنزوانغر Binswanger.

(٢)- الأورام الدماغية أو الخراجات.

(٤)- الرضوض الدماغية مثل التكدم (الرض) المخي cerebral contusion، ونزوف الدماغ المتوسط، ونزوف تحت الجافية المزمن.

(٥)- عتاهة أجسام لوي Lewy، (علامات باركنسونية).

(٦)- موه الرأس hydrocephalus (متصل أو مغلق) السوي الضغط يرافقه ترنح بالمشية.

(٧)- التهاب بيضاء الدماغ المترقي عديد البؤر progressive multifocal leukoencephalopathy (PML).

(٨)- داء مارشيافافا- بينيامي Marchiafava- Bignami.

وفيه تنكس الجسم الثفني المترقي مع علامات فص جبهي ولا أدائية.

(٩)- التهاب الأوعية الدماغية.

(١٠)- التهاب الدماغ الفيروسي (الهربس البسيط).

٣- عتاهة من دون أمراض مرافقة:

أ- داء ألزهايمر.

ب- داء بيك Pick.

ج- بعض حالات الإيدز.

د- متلازمة الحبسة الكلامية المترقي.

هـ- عتاهات الفص الجبهي.

و- أمراض تنكسية من النمط غير المصنف.

التشخيص التفريقي:

١- تقدم العمر والعتاهة:

من المعلوم أن تراجع القدرات المعرفية cognitive decline هو أثر متوقع مع تقدم العمر، ومن المهم تمييز العتاهة والنسيان المتعلق بالعمر مما يدعى الاختلال المعرفي البسيط mild cognitive impairment (MCI). ويستخدم هذا المصطلح لوصف الحالة بين العتاهة وبين التقدم بالعمر الطبيعي. يعد عدم تأثر الحياة اليومية والاجتماعية بسبب النسيان عاملاً مهماً للتفريق بين الأمرين ويعاني المصاب بتدهور الذاكرة البسيط أو ضعف إحدى القدرات المعرفية cognitive domain أكثر من المتوقع للعمر مقارنة بباقي القدرات الإدراكية، أو يعاني ضعفاً بسيطاً بكل القدرات المعرفية.

قد يتحول سنوياً ١٠-١٥٪ من حالات الاختلال المعرفي البسيط MCI إلى عتاهة مقارنةً بـ ١-٢٪ من حالات النسيان المتعلق بالعمر.

المعايير السريرية للنساوة بسبب الاختلال المعرفي البسيط MCI:

- اضطراب الذاكرة المتعلق بالمعلومات informant.
- الإدراك العام طبيعي.
- الفعاليات الحياتية اليومية طبيعية.
- لا يوجد عتاهة.

٢- الانتباه والعتاهة:

كثيراً ما يشكو الناس ضعفَ الذاكرة، ولكن يجب على الطبيب أن يميز تشتت الانتباه من العتاهة. وينجم تشتت الانتباه عن كثرة المشاغل، ولا يؤثر في الذاكرة الحقيقية، وهو دائماً انتقاء بحفظ المعلومات بحسب الأهمية.

٣- الحبسة الكلامية والعتاهة:

يجب التمييز بين الحبسة الكلامية والعتاهة إذ يبدو المريض غير متأكد، كلامه غير مترابط، والاهتمام بفحص لغة المريض يفيد في الوصول إلى التشخيص الدقيق.

٤- الاحتشاء الدماغي:

ويشير البدء المفاجئ للأعراض العقلية إلى وجود هذيان أو شكل من أشكال تغيم الوعي الحاد وأحياناً إلى احتشاء دماغي. ويرافق هذه الحالة تشتت الانتباه، واضطراب الإدراك والنعاس. كما يجب عدم الخلط بين نقص السمع المترقي أو فقدان البصر وبين العتاهة. ومن المناسب عدم وسم المرضى الذين يعانون العصبية nervousness ومن الأرق وأعراضاً جسدية somatic symptoms مبهمة؛ بعصاب القلق بسبب ندرة حدوث العصاب بالمرحلة المتوسطة أو المتقدمة من الحياة. ويفضل البحث عن أذية بنيوية structural في الدماغ أو عن مشكلة نفسية.

٥- العتاهة الكاذبة:

أما التفريق بين العتاهة والاكتئاب فيكون بملاحظة وجود بعض الأعراض في الاكتئاب كالبكاء، والوهن العام، ونقص الفعالية النفسية الحركية أو العكس من ذلك الهياج، ووهام الاضطهاد persecutory delusion، والمُراق المستمر hypochondriasis. إضافة إلى وجود قصة اكتئاب قديمة أو وجود قصة عائلية. وتُلاحظ في هذه الحالات شكوى المرضى من النساوة ولكنهم يستطيعون سرد تفاصيل مرضهم مع ضآلة قدراتهم الفكرية أو عدم تأثرها. وتكون المشكلة الأساسية هي عوز الطاقة أو انعدام الاهتمام أو اهتمامهم بمشاكلهم الخاصة فقط أو الانهماك بالمخاوف الشخصية والقلق، والتي تمنعهم من التركيز. ويكون أداؤهم بالاختبارات العقلية متدنياً بسبب الإحصار العاطفي emotional blocking كما في حالة الطالب القلق في أثناء الامتحان، إذ يتحسن أداؤه حين يهدأ ويتشجع وتعاد ثقته بنفسه. وعلى العكس من ذلك لا يدرك المصاب بالعتاهة وجود مشكلة عنده. وإن أدركها لا يعرف حجم المشكلة الحقيقي، لذلك يجب ألا يعتمد الطبيب على كلام المريض فقط من دون أخذ القصة من أهله وخلال المراحل الأولى من المرض. ولكن هناك بعض الأمور تفيد في التفريق بين الحالتين: منها زيادة النساوة مع تراجع المزاج في حالات الاكتئاب، وغالباً ما تحدث على نحو أسرع في العتاهة ولكنها تبقى خفيفة ولا تستمر النساوة بالترقي في الاكتئاب كما هو الحال في العتاهة. وأخيراً تكون الاختبارات العصبية النفسية لا نمطية للعتاهة atypical neuoropsychological test في حالة الاكتئاب.

٦- الذهان:

تختلف العتاهة عن الذهان بأن الأخير هو فقد الاتصال مع الواقع الأمر الذي يشمل أفكاراً خاطئة متعلقة بماهية الإنسان مثل التوهمات delusions، كما تشمل رؤية أشياء أو سماع أصوات غير موجودة وتدعى الأهلاس hallucinations.

٧- الهذيان والعتاهة:

الهذيان delirium هو تقلب الوعي والقلق والأهلاسات التي ترافق الأخماج والاضطرابات الاستقلابية والأمراض العصبية أو الداخلية وقد ينجم عن استخدام بعض المواد أو العقاقير أو سحبها. أما العتاهة فترافق النساوة مع خلل الوظائف الاستعرافية cognitive functions، لدرجة تؤثر فيها في الحياة الاجتماعية والمهنية للعليل، مع غياب التخليط الذهني وتقلب الوعي لديه.

٨- أسباب العتاهة القابلة للعلاج:

- نزف تحت الجافية تحت حاد أو مزمن.
- بعض الأورام الدماغية.
- التسمم الدوائي المزمن.
- موه الرأس hydrocephalus.
- الإيدز.
- الإفرنجي العصبي.
- داء المستخفيات cryptococcosis.
- داء البلاغرة pellagra.
- عوز الفيتامين ب ١٢.
- وعوز الثيامين.
- قصور الدرقية والاضطرابات الغدية والاستقلابية الأخرى.

ويجب ألا ينسى عند مقاربة المريض مراجعة أدويته، والبحث عن المهن المعرضة للمعادن الثقيلة التي قد تسبب العتاهة، ويثبت ذلك بعيار مستواها في الدم. وأخيراً يجب ألا يغيب عن الذهن أن الاختلاجات لا تظهر إلا في المراحل المتقدمة من الأدوار التنكسية.

مقاربة المريض المصاب بالنساوة والعتاهة:

يساعد جمع بعض الأعراض والعلامات العصبية على تشخيص نوع العتاهة منها:

١- عمر المريض.
٢- سرعة تطور الأعراض.
٣- السياق السريري.
٤- الأعراض العصبية.
٥- الفحوص المخبرية والشعاعية.
٦- وهناك بعض الأشكال لا يمكن تشخيصها إلا بالخزعة.

ولدى مقاربة المريض بالعتاهة يجب فحص الجملة العصبية بدقة مع محاولة وضعه في المكان المناسب بحسب التصنيف السريري للمرض. وينصح الطبيب الممارس بتبني طريقة ثابتة لفحص المريض، لدراسة جميع الوظائف الفكرية، فلا يكفي الفحص العصبي العادي لكشف المرض. ويحسن التفكير بالعتاهة حين تكون شكاوى المريض غير مترابطة ولا تقع ضمن أي من الأمراض المعروفة، أو حين يصف المريض أعراض هياج وقلق وعصبية لا تنطبق على الأمراض النفسية المعروفة، أو حين يكون وصف المريض للمرض ولسبب استشارة الطبيب غير مترابط.

وهناك لتشخيص نوع العتاهة ثلاث فئات من المعطيات:

١- قصة مرضية موثقة.

٢- الفحص العصبي مع الاستعانة بالاختبارات العصبية النفسية (مثل اختبار MMSE) التي يجب أن تختبر الانتباه والتوجه orientation والذاكرة القريبة والبعيدة واللغة والأداء praxis، والترابط الإبصاري الفراغي visuospatial والعلاقات relation، والحساب calculation، والمحاكمة judgment.

٣- الاختبارات المعاونة وتشمل:

أ- تصوير الدماغ المقطعي المحوسب CT scan.

ب- تصوير الدماغ بالمرنان MRI (لتشخيص الموه الدماغي، والضمور الفصي lobar atrophy، واعتلال بيضاء الدماغ leukoencephalopathy، والحوادث الوعائية الدماغية، والأورام، والنزف تحت الجافية).

ج- تخطيط الدماغ الكهربائي EEG.

د- بزل السائل الدماغي الشوكي.

هـ- مخبرياً:

- اليورية.
- وظائف الغدة الدرقية.
- الشوارد والكلسيوم.
- وظائف الكبد.
- مستوى الفيتامين B12.
- اختبارات الإفرنجي.

وفي بعض الحالات يجب تحري:

- فيروس HIV (شك مرض الإيدز).
- مستوى النحاس والسيروبلازمين ceruloplasmin (داء ويلسن Wilson disease).
- عيار المعادن الثقيلة في البول أو النسج.
- مستوى الكورتيزول في المصل.

- السموم الدوائية drug toxicology screening.

فحص الحالة العقلية المصغر mini- mental state examination (MMSE):

هو اختبار يفحص الحالة العقلية على نحو تقريبي ولكنه عملي وسريع إلا أنه يضخم المشكلة عند غير المتعلمين ويبسطها عند المتعلمين، لذلك لا يعتمد عليه في التشخيص الكامل ولكنه يفيد لمتابعة الحالة وللتوجيه للاختبارات الأكثر تعقيداً، وتعد العلامة دون ٢٦/٣٠ الحد الفاصل بين الصحيح والعليل. ويتضمن ما يلي:

أ- التوجه orientation: (١٠ علامات) ويسأل فيها المريض عن الزمان والمكان وتعطى علامة لكل إجابة صحيحة.

ب- التسجيل registration: (٣ علامات) ويطلب فيها من المريض حفظ أسماء ثلاثة أشياء غير متشابهة ثم يطلب إعادتها بعد ثانية، وتعطى علامة لكل إجابة صحيحة.

ج- الانتباه والحساب attention and calculation: (٥ علامات) يطلب من المريض العد العكسي من ١٠٠ وبفواصل ٧ أرقام ويقف بعد خمسة أرقام ٩٣، ٨٦، ٧٩، ٧٢، ٦٥ ويعطى علامة لكل إجابة صحيحة.

د- الاستذكار recall: (٣ علامات) يطلب من المريض أن يستذكر الأمور الثلاثة التي طلب منه أن يتذكرها سابقاً، ويعطى علامة لكل إجابة صحيحة.

هـ- اللغة والأداء language and praxis: (٩ علامات)

- **التسمية** naming: (علامتان)، سؤال المريض عن اسم أشياء مشار إليها مثل القلم أو الساعة.
- **التكرار** repetition: (علامة واحدة) ويطلب من المريض أن يكرر جملة بعد سماعها من المختبر.
- **تنفيذ أمر من ثلاث مراحل** 3 stage command: (٣ علامات) يعطى المريض ورقة بيضاء ثم تقول له: "خذ الورقة بيدك اليمنى واطوها نصفين ثم ضعها على الأرض" ويعطى علامة لإنجاز كل مرحلة بشكل صحيح.

جدول MMSE

الحالة	علامة المريض	العلامات العظمى
ما هي السنة، الفصل، التاريخ، اليوم، الأسبوع، الشهر؟		٥
أين نحن الآن: البلد، المدينة، الحي، المكان، أي طابق؟		٥
عرض ثلاث كلمات غير متشابهة على المريض ثم طلب منه تكرارها مثل: طاولة، تفاحة، سيارة.		٣
العد الخلفي بفواصل سباعية: ١٠٠- ٩٣- ٨٦- ٧٩- ٧٢- ٦٥ أو تهجئة كلمة عالمي على نحو عكسي: (ي، م، ل، ا، ع)		٥
الطلب من المريض إعادة الكلمات التي حفظها سابقاً.		٣
الطلب من المريض تسمية أمرين مثل: قلم، ساعة.		٢
إعادة جملة "شوفي ما في"		١
يعطى المريض قطعة ورق ثم يقال له خذ الورقة بيدك اليمنى واطوها نصفين ثم ضعها على الأرض.		٣
قراءة جملة "أغمض عينيك" وتنفيذها.		١
يطلب من المريض كتابة جملة فيها فعل وفاعل.		١
يطلب من المريض رسم الشكل:		١

لجدول (١)

● القراءة: (علامة واحدة) اكتب على ورقة بيضاء عبارة "أغمض عينيك" واطلب من المريض قراءة الجملة وتنفيذ محتواها.

● الكتابة: (علامة واحدة) يطلب من المريض أن يكتب جملة على ورقة بيضاء.

● النقل: (علامة واحدة) يطلب من المريض أن ينقل الشكل كما هو بالاختبار أدناه.

بعض الأنماط الشائعة في العتاهة:

١- داء الزهايمر:

هو النمط الأكثر شيوعاً بين العتاهات في أوربا وأمريكا ويؤلف نسبة ٥٠-٨٠٪ منها. تفوق الكلفة السنوية للعناية بمرض الزهايمر ١٤٠ بليون دولار في الولايات المتحدة الأمريكية. وتزداد نسبة حدوث داء الزهايمر مع تقدم العمر بين ٦٥-٨٥ سنة إذ تتضاعف النسبة كل ٥ سنوات فهي ٢٪ بعمر ٦٥ سنة، تصل إلى ٤٪ بعمر ٧٠-٧٤ سنة، حتى تصل إلى ٣٥-٤٠٪ بعمر ٨٥ سنة.

والنساوة هي العرض الأول للمرض، فيعاني المريض نسيان المعلومات مثل الأسماء وتفاصيل المحادثة، مع بقاء الذاكرة القديمة سليمة، ولكنها لا تلبث أن تتأثر مع تقدم المرض. لا تتأثر اللغة في المراحل الأولى للمرض ويلاحظ قلة الكلام في أثناء المحادثة. يضطرب التواصل البصري المكاني إذ يعاني المصاب صعوبة قيادة السيارة، وإضاعة الأشياء، وعدم القدرة على الذهاب إلى الأماكن المختلفة، كما يعاني فقد المهارات وفقد القدرة على الحساب ورسم الأشكال المعقدة وصعوبة ارتداء الثياب، ولكن تبقى المهارات الاجتماعية سليمة حتى فترة متأخرة من المرض. وكذلك يعاني مريض الزهايمر بعض الاضطرابات النفسية مثل الاكتئاب، الذهان، اضطراب النوم، وأخيراً اضطرابات السلوك مثل الهياج agitation والعدوان.

أ- عوامل الخطورة لحدوث داء الزهايمر:

(١)- العمر.

(٢)- الأثر الجيني (قصة عائلية من الدرجة الأولى تزيد النسبة ٤ أمثال).

(٣)- أبوليبوبروتين apolipoprotein E.

(٤)- الجنس: الإناث أكثر من الذكور.

(٥)- ضعف المستوى العلمي.

(٦)- رضوض الرأس.

(٧)- احتشاء القلب.

ب- معايير تشخيص داء الزهايمر بحسب تصنيف DSM IV:

(١)- تدهور الوظائف الإدراكية التدريجي المترقي الذي يؤثر في الوظائف الاجتماعية والمهنية.

(٢)- نساوة إضافة إلى واحد مما يلي:

● اضطرابات اللغة.

● صعوبة إيجاد الكلمات.

● اضطرابات الأداء الحركي (المهارات) praxis.

● اضطرابات المعالجة البصرية visual processing.

● العمه البصري visual agnosia.

● اضطرابات الأداء التعميري construction.

● اضطرابات تنفيذية executive function والتركيز والتفكير المنطقي abstract reasoning.

(٣)- نقص الإدراك غير المتعلق باضطرابات نفسية أو أمراض جهازية أو عصبية.

(٤)- نقص الإدراك لا علاقة له بالهذيان.

داء الزهايمر بطيء الترقي ومتدرج الحدوث، وحين يلاحظ الترقي السريع أو النوبي يجب التفكير بأسباب أخرى للعتاهة غير داء الزهايمر. الفحص العصبي طبيعي وحين لا يكون طبيعياً يجب أن نتوجه إلى أسباب أخرى للعتاهة. لا يوجد فحص مخبري لإثبات تشخيص المرض ولكن تجرى الفحوص الدموية للتحري عن أسباب العتاهة القابلة للعلاج وهي تشكل ١٠-٢٠٪ من حالات العتاهة. وكذا الأمر بالنسبة إلى التصوير المقطعي المحوسب أو مرنان الدماغ.

ج- علاج داء الزهايمر: تشمل الخطة العلاجية لداء الزهايمر محورين:

(١)- علاج عرضي يهدف إلى تعزيز الجهاز الكوليني: وتعد مضادات الأستيل كولين الدواء الأول لهذا المرض والأكثر استخداماً وتشمل: donepezil, galantamine, rivastigmine، ويعتقد أنها تحسن الوظائف المعرفية الشاملة بزيادة تركيز الناقل العصبي neurotransmitter الإستيل كولين بالمشابك العصبية بالدماغ.

وهناك عدة مركبات لا يختلف بعضها عن بعض بالفاعلية فكلها ذات أثر واحد في الإدراك والسلوك والوظائف العامة، ولكن تفترق من ناحية الآثار الجانبية وطريقة الاستخدام.

(٢)- علاج واق يهدف إلى الحد من ازدياد المرض: ويشمل مضادات الأكسجة والـ memantine، وهو الدواء الوحيد الحائز على موافقة إدارة الغذاء والدواء الأمريكية FDA ضمن هذه المجموعة. وهو المعاكس لمستقبلات NMDA، ويعتقد انه يعمل على إيقاف موت الخلايا العصبية الناجم عن زيادة استثارتها بالغلوتامين.

د- علاج الاضطرابات السلوكية المرافقة لداء الزهايمر:

يجب الاهتمام بالاضطرابات السلوكية لأنها تزيد حاجة

اسم الدواء	الجرعات وطريقة الاستخدام
Donepezil	٥مغ باليوم صباحاً مدة ٤-٦ أسابيع ثم ١٠مغ باليوم.
Rivastigmine	١,٥مغ مرتين باليوم مع الطعام ويمكن زيادة الجرعة كل شهر بمقدار ١,٥مغ مرتين باليوم حتى الوصول إلى جرعة ٦مغ مرتين باليوم.
Galantamine	٨مغ صباحاً مع الطعام ويمكن زيادة الجرعة كل شهر بمقدار ٨مغ حتى الوصول إلى ٢٤مغ يومياً.
Memantine	٥مغ مرة باليوم ثم الزيادة بمقدار ٥مغ كل أسبوع حتى الوصول إلى ١٠مغ مرتين باليوم.

الجدول (٢) الأدوية المستخدمة لعلاج داء الزهايمر

العليل إلى المراقبة وتؤثر في فاعلية العليل. وتشمل الهياج agitation والذهان psychosis والاكتئاب depression والقلق anxiety، والأرق.

المبادئ الرئيسية لتدبير الاضطرابات السلوكية في المصابين بداء الزهايمر:

١- تحري المسببات الدوائية مثل: مضادات الأستيل كولين ومسكنات الألم.

٢- تحري الأخماج وخاصة البولية أو التنفسية.

٣- تحري الأمراض المزمنة أو الحادة الأخرى.

٤- تحري مسببات الألم ويصعب على المريض التعبير عنها.

٥- تحري تغير ظروف السكن أو الظروف الاجتماعية.

٦- تجنب الأدوية المعدلة للسلوك التي تحوي آثاراً مضادة للغوانين.

٧- استخدام جرعات منخفضة عند الشروع بعلاج الاضطرابات السلوكية ثم زيادة الجرعة ببطء تجنباً

الزمرة	اسم الدواء	الجرعات	الآثار الجانبية
مثبطات إعادة قبط السيرتونين النوعية	Citalopram	١٠-٤٠مغ/اليوم	غثيان، نعاس، صداع، رجفان، ضوجان، اضطراب جنسي.
	Escitalopram	٥-٢٠مغ/اليوم	أرق، إسهال، غثيان، جفاف فم، نعاس.
	Sertraline	٢٥-١٠٠مغ/اليوم	غثيان، إسهال، نعاس، جفاف فم، اضطراب جنسي.
	Fluoxetine	١٠-٤٠مغ/اليوم	غثيان، إسهال، نعاس، أرق، قلق، رجفان.
مثبطات إعادة أخذ السيرتونين والنورايبنفرين	Venlafaxine	٣٧,٥-٢٢٥مغ/اليوم	صداع، غثيان، قهم، أرق، تعرق، جفاف فم.
	Duloxeline	٣٠- ٦٠مغ/اليوم	نقص شهية، غثيان، نعاس، أرق، زحير بولي، تردد أو حيرة.
أدوية أخرى	Bupropion	٣٧,٥- ١٥٠مغ/اليوم	دوار، جفاف فم، رجفة، إمساك.
	Mirtazapine	٧,٥ - ٣٠مغ/اليوم	نعاس، دوار، زيادة شهية، زيادة وزن.

الجدول (٣) علاج الاكتئاب

للتأثيرات الجانبية.

٨- ينصح بسحب الأدوية النفسية ببطء حين تتم السيطرة على الأعراض.

علاج الاضطرابات السلوكية:

أ- علاج الاكتئاب: يفضل الشروع بمضادات الاكتئاب من نمط المثبطات النوعية لإعادة قبط السيرتونين SSRI لعلاج الاكتئاب الذي يظهر في المراحل المبكرة للمرض قبل أن يفقد المريض إدراكه للواقع. وحين الضرورة يمكن استخدام ثلاثيات الحلقة ذوات الآثار المضادة للكولين البسيطة مثل نورتريبتلين nortriptyline وdesipramine. أو مضادات الاكتئاب الأخرى مثل venlafaxine.

ب- علاج الهياج والذهان: يمكن استخدام مضادات الصرع ذات الخاصة المعدلة للمزاج ومضادات الذهان وحالات القلق anxiolytics؛ ويفضل استخدام مضادات الذهان في حالات الذهان وتجنب اللجوء إليها في حالات الهياج لتأثيراتها الجانبية مثل الباركنسونية والحركات خارج خلل الحركة الآجل tardive dyskinesia، والتخليط الذهني confusion ،والوقوع falls. ويمكن اللجوء إلى مضادات الذهان غير النمطية atypical antipsychotics حين الضرورة.

ج- علاج القلق: معظم المرضى لا يحتاجون إلى علاج دوائي. وينصح بتجنب استخدام مركبات البنزوديازبين benzodiazepines قدر الإمكان لأثرها السيء في الإدراك. ويفضل استخدام حالات القلق من غير هذه الفئة مثل بوسبيرون buspirone.

الزمرة	اسم الدواء	الجرعات	الآثار الجانبية
مضادات الذهان اللانمطية	Quetiapine	٢٥-٣٠٠مغ/اليوم	نعاس، جفاف فم، إمساك، حموضة، دوار، هبوط ضغط انتصابي، ارتفاع إنزيمات
	Olanzapine	٢,٥-١٠مغ/اليوم	زيادة وزن، جفاف فم، زيادة شهية، دوار، نعاس، رجفان.
	Aripiprazole	٥- ١٥مغ/اليوم	صداع، ضعف، غثيان، قياء، إمساك، قلق.
	Risperidone	٠,٥- ١مغ / ثلاث مرات باليوم	رجفان، نعاس، أرق، غشاوة بالرؤية، دوخة، صداع، زيادة وزن، غثيان.
	Ziprasidone	٢٠-٨٠مغ/اليوم	وهن، غثيان، تطاول موجة QT بتخطيط القلب، دوار، إسهال، ضوجان، علامات خارج هرمية.
مضادات الصرع	Divalproex	١٢٥-٥٠٠مغ/ثلاث مرات باليوم	نعاس، ضعف، إسهال، إمساك، حموضة، اكتئاب، قلق، رجفان، تغيرات بالوزن.
	Gabapentin	١٠٠-٣٠٠مغ/ثلاث مرات باليوم	مراقبة الكرياتينين، إمساك، حموضة، ألم مفاصل، تعب، وهن asthenia، وذمة بالوجه، ارتفاع الضغط، قهم، كدمات، دوار، ذات رئة.
البنزوديازبين	Alprazolam	٠,٢٥-١مغ/ثلاث مرات باليوم	نوم، نساوة، عسرة كلام، اضطراب تنسيق الحركات.
	Lorazepam	٠,٥-٢مغ/ثلاث مرات باليوم	وهن، نساوة، اضطراب تنسيق الحركات، قياء، إمساك، تشويش رؤية، اضطرابات جنسية، غثيان،

الجدول (٤) علاج الهياج

اسم الدواء	الجرعات	الآثار الجانبية
Zolpidem	٥-١٠مغ	زيادة نوم، دوار، إسهال.
Eszopiclone	١-٣مغ	صداع، طعم مزعج.
Alprazolam	٠,٢٥-١مغ	نعاس، نساوة، عسر كلام، اضطراب توازن.
Ramelteon	٨مغ	وهن، غثيان، دوخة.
Trazodone	٢٥-١٠٠مغ	دوار، صداع، جفاف فم، إمساك.

الجدول (٥) علاج الأرق

د- اضطرابات النوم: يفضل تجنب الأدوية والاعتماد على توطين عادات صحية للنوم كمنع المريض من النوم في أثناء النهار لينام في الليل، ويمكن استخدام مضادات الاكتئاب المنومة sedating antidepressants مثل trazodone أو المنومات غير البنزوبانريينية مثل zolpidem أو zaleplon.

٢- العتاهة مع أجسام لوي dementia with Lewy bodies:

الأعراض:

هناك مجموعة أعراض تشمل: الخلل المعرفي التدريجي النوبي المترقي cognitive impairment، وأعراضاً سلوكية ونفسية، وأعراضاً باركنسونية، واضطراب النوم، وخلل الوظائف المستقلة autonomic impairment.

أ- خلل الإدراك: يحدث على نحو تدريجي ومترق متأرجح، يتضمن النساوة، وخلل المحاكمة والترتيب والتخطيط، ونقص الانتباه والإدراك الحيزي spatial perception.

ب- أعراض سلوكية نفسية: أهلاسات بصرية متشكلة formed (مثل أشخاص)، وتزداد بعد العلاج بالليفودوبا levodopa وتظهر في بداية المرض، إضافة إلى الهذيان والاكتئاب واللامبالاة apathy والقلق والهياج.

ج- اضطراب النوم: وهو اضطراب بمرحلة الريم من النوم REM sleep behavior disorder إذ يمثل المريض ما يجري بأحلامه ويمكن أن يركل أو يصرخ أو يضرب في أثناء النوم، كما تُشاهد اضطرابات حين الشروع بالنوم والاستيقاظ والنعاس النهاري.

د- الاضطرابات المستقلة: هبوط ضغط انتصابي وغشي، وزيادة اللعاب.

لعلاج الأعراض الباركنسونية يمكن تجريب جرعات منخفضة من الليفودوبا وزيادتها ببطء مع توقع ضعف الاستجابة لها وظهور التأثيرات الجانبية على نحو مبكر، ويمنع استخدام مماثلات الدوبامين dopamine agonists كما يمنع استخدام مضادات الأستيل كولين anticholinergic. أما اضطرابات الإدراك فيمكن لأجلها استخدام مثبطات إنزيم أستيل كولين استيراز مثل donepezil أو galantamine. وأخيراً ينصح لعلاج الاضطرابات النفسية السلوكية تجنب مضادات الذهان التقليدية لأنها تزيد أعراض داء باركنسون أو تؤدي إلى تدهور المرض الشديد. أما مضادات الذهان اللانمطية مثل risperidone أو olanzapine فيجب أن تستخدم بحذر، ويمكن استخدام clozapine أو quetiapine بحرية أكثر.

التشخيص: يعتمد على القصة المرضية وليس للفحوصات المخبرية أي شأن في التشخيص. ويلجأ إلى الصور الشعاعية المقطعية المحوسبة CT أو مرنان الدماغ MRI لنفي الأمراض الأخرى المشابهة لهذا المرض مثل احتشاء النوى القاعدية.

التدبير: يجب أولاً تثقيف الأهل وإعلامهم بالتطورات المتوقعة لهذا المرض وكيفية التعامل معها. أما العلاج الدوائي فهو عرضي مع ملاحظة أن المصابين بالعتاهة مع أجسام لوي حساسون جداً للأدوية العصبية لذلك ينصح باستخدام جرعات منخفضة جداً منها وزيادتها بالتدريج.

٣- العتاهات الجبهية الصدغية frontotemporal dementia:

أدواء تنكسية ناجمة عن ضمور الفص الجبهي والقسم الأمامي من الفص الصدغي frontotemporal lobar degeneration ضموراً مترقياً، وكانت تدعى سابقاً داء بيك Pick's disease. تؤلف ٢٠٪ من العتاهات التنكسية، وهي أكثر شيوعاً من داء الزهايمر في الأعمار دون ٦٠ سنة. يظهر هذا المرض بين ٤٥ و٦٥ سنة من العمر مع وجود قصة عائلية بنسبة تصل حتى ٤٠٪.

الأعراض:

الأعراض البدائية لهذا المرض مشابهة لأعراض داء الزهايمر. وله ثلاثة أنواع:

أ- العتاهة الجبهية الصدغية FTD.

ب- الحبسة من دون طلاقة nonfluent aphasia (NFA).

ج- خرف (عتاهة) دلالة الرموز semantic dementia (SD).

وهي تختلف فيما بينها من ناحية الانتشار prevalence، والعمر عند بدء الإصابة، والجنس، والجينات.

تشخيص التنكس الجبهي الصدغي الفصي FTLD:

يشبه هذا المرض داء الزهايمر من ناحية تدرج الأعراض من نساوة واضطراب تنفيذي executive وضعف الكلام وما يلي ذلك من تغير السلوك. ومع أن التشخيص الأكيد يكون بالتشريح المرضي فهناك بعض العلامات تميز بين هذين المرضين. ففي داء الزهايمر يكون الضمور متمركزاً في القسم الأنسي من الفص الصدغي، ينجم عن ذلك نساوة نوبية مع فقد القدرة على التعلم، يترقى ليشمل اضطرابات إدراكية وعاطفية واجتماعية. أما في التنكسات الجبهية الصدغية الفصية، فالضمور يبدأ في الفص الجبهي والقسم الأمامي من الفص الصدغي ويَحُدث اضطرابُ اللغة واضطراب تنفيذي قبل حدوث النساوة النوبية.

أ- العتاهة الجبهية الصدغية FTD: يتركز الضمور بالعتاهة الجبهية الصدغية في الفص الجبهي على نحو أساسي، وتكون الاضطرابات السلوكية هي العرض البارز فيها على شكل إزالة التثبيط disinhibition، واللامبالاة apathy والتبلد الانفعالي emotional blunting ونقص البصيرة lack of insight.

ب- الحُبسة من دون طلاقة nonfluent aphasia (NFA):

يكون التنكس فيها على أشده في القسم الجبهي الجزيري الأيسر fronto-insular. وتظهر على شكل حُبسة نحوية agrammatism، وتردد hesitant، وعدم طلاقة بالكلام، مع فقد لاأدائية لغوية speech apraxia.

ج- خرف (عتاهة) دلالة الرموز semantic dementia (SD):

وله شكلان، الأول يكون الضمور فيه على أشده في الفص الصدغي الأيسر ويظهر فيه عدم قدرة على التسمية (حبسة التسمية) anomia، يرافقه نقص مترق بمعرفة مفهوم الكلمات conceptual knowledge of words. أما الشكل الثاني فيكون الضمور فيه على أشده في الفص الصدغي الأيمن ويرافقه نقص التعاطف (التشاعر) empathy وعدم معرفة مشاعر الناس.

التشخيص التفريقي:

هناك عدة أمراض تتداخل مع العتاهة الجبهية الصدغية منها:

أ- التنكس القاعدي القشري corticobasal degeneration: وتظهر فيه أعراض باركنسونية غير متناظرة يرافقها صمل rigidity، وصعر dystonia، ولا أدائية الأطراف limb apraxia، وطرف المخلوقات الفضائية alien limb.

ب- شلل فوق النواة المترقي progressive supranuclear palsy (PSP): وفيه يعاني المريض وقوعاً متكرراً، وشلل حركات العين، وصملاً مع عتاهة جبهية.

ج- العتاهة الجبهية الصدغية مع داء العصبونات المحركة frontotemporal dementia- motor neuron disease: يظهر فيها ضعف عضلي مع ضياع في العضلات بعد ظهور العتاهة بفترة وجيزة.

العلاج:

لا يوجد علاج يحسن أو يوقف تطور العتاهة الجبهية الصدغية إلى الآن واستخدام مثبطات إنزيم الأستيل كولين استيراز acetylcholinesteras inhibitors غير فعال. بل على العكس من ذلك تسبب الهياج. وقد تكون خطرة في العتاهة الجبهية الصدغية مع داء العصبونات المحركة (FTD-MND) إذ تزيد اللعاب.

يمكن استخدام مركبات SSRIs لعلاج القسرية (القهر) compulsions وجوع الكربوهدرات carbohydrate craving. أما المرضى اللذين لا يستجيبون لهذه الأدوية فتستخدم فيهم جرعات منخفضة من مضادات الذهان اللانمطية atypical antipsychotics، مثل أولانزابين olanzapine. quetiapine، أو ريسبريدون risperidone.

ويجب إجراء تعديلات اجتماعية سلوكية إضافة إلى العلاج الدوائي مثل إزالة الأدوات الخطيرة من المنزل، والحد من قيادة السيارة، مع تقديم الدعم للأسرة وتثقيفها فيما يخص المرض.

٤- موه الرأس سوي الضغط normal pressure hydrocephalus:

يشكو المريض اضطرابات المشي، وتراجع الإدراك، والسلس البولي. يبدي التصوير الشعاعي الدماغي ضخامة بطينات، ويحدث في المرضى فوق عمر ٦٥ سنة. ويجب على الطبيب في أثناء أخذ القصة الانتباه للأمور التالية التي لا تستطب فيها المعالجة الجراحية:

أ- حدوث العتاهة عند المريض منذ أكثر من سنتين.

ب- بدء اضطراب المشي قبل العتاهة.

ج- وجود قصة إدمان كحولي، أو موه تال لالتهاب السحايا، أو نزف عنكبوتي تال لجراحة دماغية أو رض دماغي.

د- كبر حجم الرأس الذي يدل على موه ولادي.

التشخيص التفريقي:

- التهاب مفاصل الركبة والورك.
- اعتلال نخاع رقبي cervical myelopathy.
- تضيق القناة الشوكية القطنية lumbar stenosis مع اعتلال جذور أعصاب قطنية.
- اضطراب دهليزي vestibular disorder.
- اعتلال أعصاب عديد.

الفحص:

أ- إذا كان قياس محيط الرأس أكثر من ٥٩ سم عند الذكور، وأكثر من ٥٧,٥ سم عند الإناث يجب التوجه إلى وجود موه رأس ولادي congenital hydrocephalus.

ب- البحث عن علامات أمراض أخرى تشابه موه الرأس السوي الضغط NPH مثل:

- داء الزهايمر مع علامات خارج هرمية.
- عتاهة داء باركنسون.
- المتلازمات الباركنسونية.
- عتاهة أجسام لوي.
- العتاهة الجبهية الصدغية.
- العتاهة الوعائية.
- تضيق القناة الشوكية القطنية أو انضغاط النخاع الشوكي الرقبي.
- التهاب المفاصل التنكسي.
- اعتلال الأعصاب العديد.
- الكحولية.

ج- يقلل وجود حبسة كلامية نسبة نجاح العلاج الجراحي.

التشخيص الشعاعي: يمكن اللجوء إلى التصوير المقطعي المحوسب لكشف موه الرأس ومقارنة توسع البطينات. كما يفيد المرنان لتحري الحالات الولادية الخلقية، وتنخفض نسبة نجاح العلاج الجراحي كلما زادت كمية أذيات المادة البيضاء كما لو أظهرت الصور وجود ضمور قشري دماغي cortical atrophy.

بزل السائل الدماغي الشوكي: يفيد في توقع نجاح العلاج الجراحي بسحب كمية كبيرة من السائل الدماغي الشوكي (٣٠-٥٠ مل) ثم إعادة فحص المشي، فإن تحسنت مشية المريض بعد البزل يمكن نصحه بإجراء تحويلة shunt دماغية.

٥- العتاهة الوعائية vascular dementia:

هي السبب الثاني للعتاهة من حيث التواتر مع داء الزهايمر أو من دون ذلك. وتتضاعف نسبة الحدوث مدة ١٠ سنوات بعد الاحتشاء الدماغي. وهناك أنماط عديدة لهذا النوع من العتاهات، وقد يكون السبب نزفاً دماغياً أو احتشاءات صمية كبيرة أو أذيات المادة البيضاء بنقص التروية، ويختلف عن داء الزهايمر بالمحافظة على الذاكرة الكلامية على نحو جيد. نسبة الوفيات أعلى مما هي في داء الزهايمر وسرعة ترقي الأعراض أبطأ، ويكون التشخيص بتصوير الدماغ بالتصوير المقطعي المحوسب أو بالمرنان.

العلاج بدراسة عوامل الخطورة ثم وضع خطة علاجية لتعديلها.

أنماط العتاهة الوعائية:

وتصنف بحسب عوامل الخطورة ونمط الأذيات الدماغية الوعائية وتوزع الأوعية وآلية الإصابة الدماغية.

أ- بحسب عوامل الخطورة: وتشمل:

- عوامل خطورة قابلة للتعديل: ارتفاع الضغط الشرياني، الداء السكري، فرط الشحوم، الهيموسيستئين homocysteine، التدخين، البدانة، الالتهابات.
- عوامل الخطورة غير القابلة للتعديل: العمر، الجنس، العرق، متلازمات وراثية.

ب- نمط الأذيات الدماغية الوعائية:

- وعائية: تصلب الشرايين، تشوهات وعائية نشوانية، التهاب الأوعية، تشوهات وعائية.
- قلبية: رجفان أذيني، التهاب شغاف، خثرة جدارية mural thrombus، اعتلال عضلة القلب، نقص تروية، نقص السكر، نقص الأكسجة، اعتلال الهيموغلوبين، اضطرابات التخثر.
- توزع الأوعية: شريان كبير، منطقة حافويّة border zone، أوردة، شعيرات.

ج- بحسب آلية الإصابة الدماغية:

- إقفارية ischemia:

- حادة: خثارية thrombosis، صمية embolism.
- مزمنة: نقص انسياب الدم (نقص تروية) hypoperfusion.

- نازفة:

- الحاجز الوعائي الدماغي مسرب leaky.
- عوز الأكسجين anoxia.

أدواء الجملة العصبية العضلية

رغداء السمان

تتألف الجملة العصبية العضلية neuromuscular system من أجزاء بسيطة نسبياً؛ مقارنة بالجملة العصبية المركزية. وتشمل هذه: المستقبلات الحسية من الجسم؛ والعَصبونات المحركة motor neurons التي تقع في القرون الأمامية للحبل الشوكي وفي ما يماثلها في جذع الدماغ؛ كما تشمل: الألياف العصبية الحسية والحركية في الجذور الأمامية والخلفية؛ والضفائر plexi؛ والأعصاب المحيطية. أما المظاهر السريرية لتأذيها؛ فهي قليلة، ومميزة (الجدول١).

يُستدل على تشخيص أدواء الجملة العصبية العضلية من المشهد السريري. وتهدف مقاربة مريض مشتبه بإصابته إلى ما يلي:

١- التأكد من وجود أذية في الجملة العصبية العضلية حقاً، لا في الجملة العصبية المركزية CNS.

٢- تحديد الجزء أو الأجزاء المؤوفة: إما في الألياف العصبية (بأنواعها المختلفة من حسية وحركية ومستقلة)؛ وإما في الوصل العصبي العضلي؛ وإما في العضل.

٣- تحديد المقر التشريحي للأذية.

٤- تحديد الآلية الإمراضية للعلة؛ إن أمكن. فقد تكون إما بنزع الغمد المياليني للألياف؛ وإما بتأذي محاويرها axone، على سبيل المثال؛ ويستدل على ذلك من دراسة نموذج خلل النقل الكهربائي في الأعصاب المحيطية.

٥- معرفة سبب العلة: وللوصول إلى هذه الغاية يُعمد إلى تقييم المشهد السريري بمجمله؛ بما فيه نتائج الاستقصاءات المختلفة. وقد يعمد إلى إجراء دراسة جينية أو إلى خزعة من العضل أو الأعصاب في بعض الحالات الخاصة.

أولاً- أمراض الأعصاب المحيطية:

التشريح والفيزيولوجية:

تحتوي الأعصاب محاوير، ذات أقطار متفاوتة (الجدول٢)، ولها وظائف مختلفة. وينعكس هذا على المظاهر السريرية لتأذيها. وللألياف كبيرة الحجم والمتوسطة ولبعض الألياف الدقيقة أيضاً غمد مياليني myelin sheath تصنَعه خلايا شْوان Schwann. ويحيط كل غمد بقطعة صغيرة من محوار عصبي واحد، تصنعه خلية شوان واحدة؛ ليشكل عازلاً كهربائياً للنقل. ويفصل بين كل خلية شوان وأخرى قطعة صغيرة من الليف العصبي "العاري" (أي دون غمد مياليني)

الأجزاء	الوظيفة الفيزيولوجية	الخلل الناجم	المظهر السريري
المستقبلات الحسية sensory receptors.	تحويل الإشارة.	اضطراب حسي بسيط.	فقد الحس (وقد يؤدي إلى أتكسيا حسية)، أو نقص الحس (hypesthesia = hypoesthesia)، أو شواش الحس paraesthesia بأنماطه المختلفة، أو الألم.
الألياف العصبية nerve fibers	نقل الإشارات كهربائياً.	اضطراب حسي /حركي/ مختلط.	فقدان الحس/ضعف العضل والضمور لاحقاً.
الجدولات الانتهائية المحركة motor end-plates	انتقال الإشارة عبر الوصل العصبي العضلي neuromuscular transmission.	اضطراب حركي صرف.	ضعف (من دون ضمور)، نفضات عضلية twitching، معص cramps، وتار عضلي myotonia.
الألياف العضلية المخططة striated muscle fibers	التقلص contraction.	اضطراب حركي.	ضعف وضمور، ضخامة كاذبة pseudohypertrophy أحياناً.

الجدول (١) المظاهر السريرية لأذيات الأجزاء المختلفة من الجملة العصبية (المحيطية) العضلية.

تعرف بعقدة رانفيه Ranvier. والعقد هي الأمكنة التي يزول فيها الاستقطاب depolarization في أثناء النقل الكهربائي في الأعصاب (إذ إنه لا يزول بين العقد). يعرف هذا النموذج من النقل في الألياف العصبية المغمَدة بالميالين بالنقل القفزي salutatory conduction (أي زوال الاستقطاب الذي يقفز من عقدة رانفية إلى أخرى). أما معظم الألياف الدقيقة؛ فهي بلا ميالين (منزوعة الميالين demyelinated)، ويتم النقل فيها بامتداد زوال الاستقطاب propagation of depolarization على مجمل الليف (قارن مع النقل القفزي الذي يحدث من عقدة رانفية إلى أخرى). وتعتمد سرعة النقل في الألياف العصبية على كل من: قطر الليف، ووجود غمد مياليني، وثخانة الغمد، والمسافة بين عقدة رانفية وأخرى.

تحتوي الأعصاب طبقات مختلفة من النسيج الضام (كغمد الألياف العصبية endoneurium وغلاف (ظهارة) الحزم العصبية perineurium وغلاف العصب epineurium، تحمي مجتمعة العصب من المؤثرات الخارجية كالضغط والشد). وللعصب أوعية vessels دقيقة كثيرة التفاغرات anastomoses؛ إذ يحتاج العصب إلى تروية جيدة لارتفاع معدل الاستقلاب فيه، وقلة مخزونه من المغذيات.

أدواء الأعصاب المحيطية:

لها نماذج سريرية متعددة. ويطلق عليها تسميات مختلفة، كما هو مبين في الجدول (٣):

تؤدي أذية الألياف العصبية المحيطية إلى مجموعة من المظاهر، قد تتفاوت في شدتها؛ بحسب العصب المؤوف:

١- ضعف العضل muscle weakness وضموره. ونقص

مجموعات الألياف	الحجم [١] (بالميكرونات)	سرعة النقل [١] (م / ثا)	الوظيفة [١]
Aα; (Group IA & IB afferents)	١٥	٦٠-١٠٠	النقل الحركي، والنقل الحسي لتمديد العضل muscle stretch وتوتره tension: التي لها أهمية خاصة في المنعكسات [٢].
Aβ; (Group II afferents)	١٢-١٤	٣٠-٦٠	نقل أحاسيس اللمس والضغط والأوضاع [٢].
Aγ;	٨-١٠	١٥-٣٠	الألياف الحركية الصادرة γ (إلى داخل المغزل العضلي intrafusal).
Aδ; (Group III afferents)	٦ - ٨	١٠-١٥	الألم الحاد، واللمس الخفيف والحرارة [٣].
B	٢-٥	٣-١٠	ألألياف الودية المحركة قبل العقدة [٣] preganglionic.
C (Group IV afferents)	أقل من ١	أقل من ١,٥	الألم الكليل أو الحارق، وحس الحرارة أيضاً [٤].

١- لاحظ العلاقة بين حجم (ثخانة) المحاوير وبين سرعة النقل فيها. سرعة النقل في الأعصاب المحيطية المختلطة ككل. وعلى نحو عام، تتفاوت سرعة النقل بين ٤٠-٧٠ م/ثا في الألياف ذات الغمد الميالينى. أما سرعة النقل في الألياف العصبية الدقيقة منزوعة الميالين: فهي ١م/ثا تقريباً.

٢- تتضمن هذه محاوير كل من: الألياف العصبية المحركة للعضل: والناقلة لحسي تمديد العضل stretch (من المغزل العضلي) ولتوتره tension من حساسات غولجي Golgi في الأوتار الثخينة، ولها أغماد ميالينية ثخينة، أيضاً. أما المحاوير الناقلة لإحساسات اللمس والاهتزاز وأوضاع المفاصل: فهي متوسطة الحجم، ولها أغماد ميالينية متوسطة الثخانة أيضاً.

٣- تكون المحاوير الناقلة للألم الحاد، والألياف المحركة قبل العقدية في الجملة العصبية المستقلة: صغيرة وذات غمد ميالينى دقيق.

٤- تشمل المحاوير فاقدة الميالين: الألياف الناقلة للألم الكليل aching (dull) pain والألم الحارق، والألياف الودية المحركة بعد العقد. النقل فيها بطيء جداً.

الجدول (٢) الصفات الفيزيولوجية للنماذج المختلفة من الألياف العصبية.

مكان الأذية	اسم العلة
الجذور العصبية nerve roots	اعتلال الجذور radiculopathy.
الضفيرة plexus	اعتلال الضفائر plexopathy.
الأعصاب المحيطية. لها نماذج مختلفة:	اعتلالات الأعصاب المحيطية peripheral neuropathies.
• أذية عصب واحد	اعتلال العصب الأحادي mononeuropathy.
• أذية غير متزامنة الحدوث asynchronously وغير متناظرة asymmetric (بين الطرفين) لعصبين أو أكثر	اعتلال أحادي العصب المتعدد mononeuropathy multiplex (أو التهاب أحادي العصب المتعدد mononeuritis multiplex).
• أذية متناظرة في الأعصاب (أو شبه متناظرة)، تبدأ من نهايات الأطراف	اعتلال الأعصاب (المحيطي) polyneuropathy، بنماذجه المختلفة: • المحركة motor polyneuropathy، و • الحسية بنوعيها: اعتلال الأعصاب الحسية صغيرة الألياف small-fibers sensory polyneuropathy واعتلال الأعصاب الحسية كبيرة الألياف large-fibers sensory polyneuropathy ، و • المختلطة (حسية وحركية معاً) بإحدى آليتين إمراضيتين رئيسيتين: • إزالة الميالين demyelination، أو • تنكس المحاوير axonal degeneration • أو بكليهما معاً، أحياناً.
• أذية الأعصاب والجذور المتعددة	اعتلال الأعصاب والجذور polyradiculoneuropathy.
• الجهاز العصبي المستقل	اعتلال أعصاب مستقلة autonomic neuropathy.

الجدول (٣) نماذج اعتلالات الأعصاب المختلفة.

مقوية (نقص التوتر) hypotonia العضل المؤوف، وقد يحدث التقفع contracture بالإزمان. كما قد تظهر تقلصات حزمية (ارتجاف حزمي) fasciculations.

٢- أو أعراض عضلية أخرى كمعص العضل muscle cramps؛ أو كلاهما معاً.

٣- اضطرابات حسية مختلفة، تحدث تلقائياً، كالخدر numbness (ببطلان الحس)، والنخز tingling (لفرط استثارة الألياف الناقلة للألم) والألم الكليل أو الواخز أو الحارق، أو بالتجميد freezing. كما قد يشعر العليل بألم مفرط مثار باللمس، أو يشعر شعوراً كاذباً "بوقوع القدمين على حصى" في أثناء المشي؛ على سبيل المثال (الجدول ٤). ويشعر بهذه الإدراكات الحسية الخاطئة sensory misperceptions في بقع تشريحية محددة، كما سيرد لاحقاً.

ثمة اضطراب حسي خاص، هو الرنح حسي المنشأ (فقد الانتظام الحسي) sensory ataxia، وعدم تناسق الحركة motor incoordination. يشاهد هذا بأذية ألياف الحس العميق الواردة من العضل والمفاصل.

٤- زوال المنعكسات الوترية الملائمة: نتأذى الألياف الكبيرة لحس الأوتار العضلية في السبيل الوارد afferent limb للقوس الانعكاسية المناسبة. ولا يُشعر بهذا النموذج من الحس العميق.

٥- تغيرات عصبية مستقلة autonomic changes: تؤثر في الوظائف اللا إرادية، وتتظاهر باضطرابات الضغط الشرياني والنبض (عدم ثبات وتقلب)، ونقص التعرق، والإمساك، واضطرابات جنسية وبولية كسلس البول أو احتباسه.

النماذج السريرية: ولها نماذج سريرية مختلفة، تسمى بحسب مقر الأذية:

• اعتلال الجذور radiculopathy: وهي أدواء الأعصاب

نموذج الاضطراب الحسي	الإحساس: تلقائي أو مثار (باللمس أو بالألم أو بالحرارة)	ما يشعر به العليل
شواش الحس paraesthesia.	تلقائي أو مثار بأي منبّه.	لا يعدّها مؤلمة.
فرط الحس hyperaesthesia بنمطيه:	تلقائي أو مثار بأي منبّه.	تدرك جميعها ألماً.
- ألم التماس allodynia	تلقائي أو مثار بأي منبه غير مؤلم عادة.	تدرك كل نماذج التنبيهات ألماً.
- فرط التألمhyperalgesia	منبّه مؤلم.	زيادة التحسس sensitivity للألم.
فرط الوجع (فرط حس التألم) hyperpathia	منبّه مؤلم.	ارتفاع عتبة الشعور بالألم، ولكن ما يشعر بالتنبه المتكرر خاصة؛ فإنه يُشعر به كألم مبرح.
نقص حس الألم hypoalgesia	منبّه مؤلم.	تحسس منقوص للألم
نقص الحس hypoaesthesia (hypesthesia)	كل أنواع الإثارة.	تحسس منقوص لكل أنماط الإحساسات.

لجدول (٤) نماذج الاضطرابات الحسية المختلفة

الشوكيةspinal nerves ، أو جذورها (الظهرية أو البطنية dorsal and ventral roots) التي تتشكل منها تلك الأزواج. ويعرف اعتلال الجذور بـ "التهاب الجذور radiculitis" أيضاً.

- **اعتلال الضفائر plexopathy**: ويطلق على أذيات مجموعة الأعصاب الكثيرة التفرعات، التي تنشأ من الأعصاب الشوكية؛ لتتألف منها الأعصاب المحيطية المختلفة. وقد تكون الأذية في جزء منها أو تشملها كاملة.
- **اعتلال العصب الأحادي mononeuropathy**: ويطلق على أذية عصب واحد فقط.
- **اعتلال العصب الأحادي المتعدد = mononeuropathy): mononeuritis) multiplex** وهو مصطلح متناقض ظاهرياً، يطلق على أذيات عدة أعصاب محيطية متفرقة (أي غير متجاورة) في الأطراف؛ على نحو غير متناظر. وتصاب هذه الأعصاب المتفرقة تباعاً غالباً.
- **اعتلال الأعصاب المتعدد polyneuropathy**: وهو اعتلال متناظر يشمل الأعصاب المحيطية على نحو متناظر؛ بدءاً من نهايات الأطراف غالباً، وفي الطرفين السفليين خاصة.

١- اعتلالات الجذور:

قد يصاب جذر واحد أو أكثر، إما بشكل علة منفصلة isolated؛ وإما في سياق بعض أدواء الحبل الشوكي. ففي الشباب والكهول، يكون انفتاق القرص بين فقرتين هو أكثر أسباب اعتلال الجذور مصادفة. في حين تنجم في المرضى - الأكثر تقدماً في العمر- عن تغيرات تنكسية في الأقراص والعظام والمفاصل؛ إذ تؤدي هذه التغيرات إلى ضخامة معاوضة في بعض النسج (كضخامة المفاصل الوجهية facet joints والرباط الأصفر ligamentum flavum). كما يفضي نقص ارتفاع الأقراص التنكسي المنشأ إلى تضيق الثقوب بين الفقار، فتُضغط الأعصاب الشوكية. ويطلق على هذا النموذج من تأذي الأعصاب مصطلح "الاعتلال الضغطي" entrapment. وتصادف هذه الأذيات في الناحية القطنية السفلية وفي الناحيتين الوسطى والسفلية من العمود الرقبي أيضاً. وقد تصاب عقد الجذور الخلفية بداء المنطقة zona. وتتأثر الجذور الحسية والمحركة بالتهاب السحايا المزمن أو بارتشاحها بخلايا ورمية.

أما أذيات الجذور الظهرية الضغطية؛ فهي نادرة المصادفة مقارنة بأذيات جذور الناحيتين القطنية والرقبية، وذلك لقلة حركة تلك الناحية. ويستدل على أذية الجذور؛ إذا شملت الأعراض قطاعاً جلدياً dermatome (على شكل شريط في الأطراف أو زنار في الجذع)، أو سببت ضعفاً عضلياً في توزع قطاع عضلي myotome؛ أو أدت إلى ضعف المنعكسات الوترية

أو بطلانها؛ أو متى رافق ألم في العنق أو أسفل الظهر أعراضاً في القطع القاصية من الطرف.

الألم هو أكثر مظاهر اعتلال الجذور مصادفة. وينتشر في توزع القطاع الجلدي للجذر المؤوف غالباً أو في القطاع العضلي أحياناً أو فيهما معاً أو في القطاع الهيكلي نادراً. ويزداد الألم بالشد على الجذر المؤوف (كرفع الساق الممدودة أو الثني الجانبي للفقار) أو بضغطه (بفرط بسط الظهر أو بثني الرأس نحو الصدر). كما قد تزداد الأعراض سوءاً بالوسائط التي تزيد ضغط السائل الدماغي الشوكي آنياً، كالسعال والعطاس والكبس للتغوط. وقد يرافق الألمَ الجذري ألمٌ آخر كليل عميق وثابت (في توزع قطاع عضلي أو هيكلي sclerotome أو فيهما معاً). ولا يصادف بطلان الحس في اعتلال الجذور غالباً لتراكب القطاعات الجلدية المتجاورة بعضها فوق بعض، ولكن قد يصادف خلل حسي في بقعة قاصية من القطاع الجلدي أحياناً. أما العلامات الأخرى التي قد تظهر؛ فتشمل الضعف العضلي من نموذج أذية العصبون المحرك السفلي، وضعف المنعكسات الوترية أو زوالها (= منعكسات الشد stretch reflexes) للجذر المؤوف. في الجدول (٥) القطاعات الجلدية ذات الشأن السريري:

في الجدول (٦) أكثر القطاعات الجذرية العضلية أهميةً من الناحية التشخيصية:

يطلق مصطلح "نفضة" jerk على المنعكسات الوترية أيضاً. في الجدول (٧) المنعكسات الوترية ذات الشأن السريري، والجذور المسؤولة عن سلامتها.

في الجدول (٨) ملخص الاضطرابات العصبية المشاهدة في أذيات الجذور المختلفة:

٢- اعتلالات الضفائر plexopathies:

يطلق مصطلح "الضفيرة" على الشبكة المتشعبة والمتصالبة من الأعصاب الشوكية spinal nerves. وتنشأ من الجذور الأمامية والخلفية؛ فتشكل الجذوع trunks والأقسام divisions والحبال cords. وتنشأ منها الأعصاب المحيطيةperipheral nerves ، التي توجد فيها ألياف محركة من عدة جذور شوكية، مع ألياف حسية.

تؤدي أذية الضفيرة إلى مظاهر سريرية تشبه المظاهر في اعتلال الجذور. فتتجلى بألم ينتشر إلى الطرف. وقد يزداد الألم بالوسائط التي تمطط stretches الضفيرة؛ ولكن دون أن يتأثر بالسعال والعطاس، على نحو مغاير لما يشاهد في أذية الجذور. كما يكون نقص الحس والضعف أشد في اعتلال الضفيرة منه بإصابة الجذور، ويشمل توزع عصب محيطي واحد أو أكثر؛ ودون أن يقتصر على توزع جذر أو جذرين فقط.

ثمة ضفيرتان عصبيتان لهما شأن كبير في الطب السريري، هما الضفيرة العضدية brachial plexus، والضفيرة القطنية العجزية lumbosacral plexus. تتأذى الضفائر بالرضوض المفتوحة أو المغلقة، وفي المتلازمات الضغطية syndromes entrapment، والمناعية والارتشاحية والأسرية وبالتشعيع radiation وسواها (الجدول ٩).

أ- الضفيرة العضدية: ولها نماذج مختلفة:

(١)- قلع الجذور العصبية رضي المنشأtraumatic avulsion of nerve roots: وله نموذجان شلل إرب - دُشن، وشلل كلومبْكه.

● **شلل إرب - دُشن** Erb-Duchenne: ويتمزق فيه الجذران الرقبيان العلويان (ر٥ و ر٦). يشاهد هذا في الرضوض التي تسبب فرط تبعيد الرأس عن الكتف، شأن ما قد يصادف في أثناء الولادة عند شد الطرف العلوي للوليد نحو الأسفل مع ابتعاد الرأس عن الكتف. وتؤدي هذه الأذية إلى شلل كل من العضلات: الدالية، وفوق الشوكية، وتحت الشوكية، وذات الرأسين، والعضدية الكعبرية. فيتدلى الطرف العلوي، ويستدير نحو الداخل، وينكب الساعد pronation، ويُبسط الساعد على المرفق، ويزول المنعكسان: ذات الرأسين والعضدي الكعبري. ولا يكون بطلان الحس جلياً؛ إذ إنه قد يقتصر على بقعة صغيرة فوق العضلة الدالية.

● **شلل كلومبْكه** Klumpke: وهو أقل مصادفة من شلل الجزء العلوي للضفيرة. وفيه يتمزق الجذران: الرقبي ٨ والظهري ١. ويصادف في الأذيات التي ينجذب فيها الكتف بشدة نحو الأعلى، شأن ما قد يحدث في أثناء الولادة أيضاً، أو بالإمساك بشيء ما في أثناء الوقوع من شاهق. وتؤدي هذه الأذية إلى ضعف شديد في العضل الصغير لليد، وفي الباسطات والمثنيات الطويلة للأصابع في الساعد. وقد يُصحب هذا بمتلازمة هُرنر Horner syndrome أيضاً. ولا يتأثر عضل العضد ولا الكتف. ويبطل الحس في الجانب الوحشي لليد والساعد.

علاج رضوض الضفيرة العضدية عرضي. والإنذار فيها سيئ.

(٢) - ضمور العضل المؤلم الحاد (= اعتلال الضفيرة العضلية مجهول السبب) (idiopathic brachial plexopathy =) acute neuralgic amyotrophy . البدء حاد بألم شديد في الكتف، وتشاهد - بعد ذلك بعدة أيام - دلائل لأذية الجذرين الرقبين ٥ و ٦: فيضعف العضل الموافق، ويضمر، وتزول المنعكسات الوترية الملائمة، ويضطرب الحس في القطاع الحسي للجذرين المؤوفين، وتكون الأذية في جانب

القطاعات الجلدية	الباحة المعصبة
الرقبة	
ر٢ (ر = رقبي)	البقعة القذالية من أعلى العنق حتى قمة الرأس.
ر٣ و ر٤	العنق والجزء العلوي من الكتفين.
الطرف العلوي	
ر٥	الجانب الخارجي للكتف والعضد.
ر٦	جانب الساعد إلى الإبهام.
ر٧	شريط ضيق يمتد من الناحية الجانبية للساعد إلى الإصبع الوسطى.
ر٨	الجانب الإنسي من الساعد والخنصر والبنصر.
ظ ١ (ظ = ظهري)	الجانب الإنسي من العضد إلى الإبط.
الجذع (الصدر والبطن)	
ر٤ / ظ ٢	القطاعان متجاوران (مما يجعل مستوى اضطراب الحس جلياً بأذية الحبل الشوكي بين هاتين القطعتين).
ظ ٥	الورب الذي يمر بحلمة الثدي (في الذكور على الأقل).
ظ ٨	الورب على مستوى الحافة الضلعية.
ظ ١٠	مستوى السرة.
ظ ١٢ .	الارتفاق العاني symphysis pubis.
الطرف السفلي	
ق١ (ق = قطني)	المغبن والخصية والناحية الأمامية من الصفن.
ق٢ ، ق٣	واجهة الفخذ.
ق ٤	الجانب الإنسي من الربلة.
ق ٥	الجانب الوحشي من الساق وظهر القدم.
ع١ (ع = عجزي)	أخمص القدم وخنصرها، والجزء السفلي من الساق.
العجان	
ع ٣ -ع ٥	حلقات متراكزة.

ملاحظات:

- ثمة بعض التفاوت - من شخص إلى آخر - في توزع القطاعات الجلدية المختلفة، وكذلك الأمر بين المراجع المختلفة.
- هناك تراكب كبير بين القطاعات المتجاورة.

الجدول (٥) بعض القطاعات الجلدية ذات الشأن السريري.

القطاعات العضلية myotome (الجذور المحركة)	العضل المعصب من الجذور
الرقبة	
ر ٤ (ر = رقبي)	الحجاب الحاجز.
الطرف العلوي	
ر٥، ر٦	عضل الكتف ومثنيتا المرفق.
ر٧	ذات الرؤوس الثلاثة وباسطات الرسغ والأصابع.
ر٧، ر٨	مثنيات الرسغ والأصابع.
ر٨، ظ١ (ظ = ظهري)	عضل اليد
الجذع	
ر٦ ، ر٧، ر٨	الظهرية العريضة latissimus dorsi.
ظ٢ إلى ق٣ (ق = قطني)	عضل بين الأضلاع والقطني وعضل البطن.
ق١، ق٢	القطنية الكبيرة psoas.
الطرف السفلي	
ق٣- ق٤	مربعة الرؤوس الفخذية ومقربات الفخذ.
ق٤، ق٥	الأليويات glutei.
ق٤ إلى ع١ (ع = عجزي)	المأبضيات hamstrings.
ق٥، ع١	العضل المحرك لمفصل عنق القدم
ع١، ع٢	عضل القدم.
المصرتان	
ع ٢ إلى ع ٤	المثانة والمصرة الشرجية.
لاحظ أن العضلات المختلفة تتعصب من أكثر من جذر. فلا يكون الضعف شديداً بتأذي جذر واحد.	

الجدول (٦) أكثر القطاعات الجذرية العضلية أهميةً من الناحية التشخيصية.

واحد غالباً. وفي بعض المرضى تكون الإصابة بتوزع أعصاب بعينها؛ ولاسيما العصب الإبطي axillary أو فوق الشوكي suprascapular أو الكعبري.

لا يعرف سبب لهذه الحالة غالباً. وقد تحدث تلو أذية بسيطة، أو التلقيح أو خمج جهازي بسيط. كما قد تصادف بوصفها حالات أسرية معاودة أحياناً؛ لوجود علة جينية في الموقع 17q25 في معظم تلك الحالات.

العلاج عرضي. ويتحسن العليل تلقائياً خلال أسابيع أو أشهر. وقد يشفى شفاءً كاملاً.

(٣)- متلازمة الضلع الرقبية cervical rib syndrome (=

المنعكسات الوترية (العميقة) (Deep) Tendon reflexes	الجذر (ومركز الانعكاس في الحبل الشوكي)	العصب المحيطي
ذات الرأسين biceps	ر٥ ، ر٦ (ر = رقبي).	العصب العضلي الجلدي musculocutaneous (من الحبل الجانبي للضفيرة العضدية).
العضدية الكعبرية brachioradialis (نفضة وتر المستلقية) supinator jerk	ر٥ ، ر٦.	الكعبري radial (من الحبل الإنسي للضفيرة العضدية).
ذات الرؤوس الثلاثة triceps	ر٧.	الكعبري (من الحبل الإنسي للضفيرة العضدية).
المثني للركبة (الداغصي)	ق٣، ق٤ (ق = قطني).	القسم الخلفي للعصب الفخذي.
منعكس الكاحل (الدابري) ankle	ع١، ع٢ (ع = عجزي).	العصب الظنبوبي tibial.

ملاحظات:

- تعرف المنعكسات الوترية في الكتابات الإنكليزية بمنعكسات "التمدد أو التمطط أو الشد ز stretch". كما يطلق عليها مصطلح "نفضة الوتر" tendon jerk أيضاً.
- قد يصاب الجذران الرقبيان ر٥ و ر٦ خاصة، في داء الفقار التنكسي الرقبي cervical spondylosis، ما يؤدي إلى زوال منعكس ذات الرأسين والعضدية الكعبرية. وقد يشتد منعكس ذات الرؤوس الثلاثة أيضاً.

لجدول (٧) المنعكسات الوترية ومستواها التشريحي.

ر٥	ر٥	ر٦	ر٧	ر٨	ق٤	ق٥	ع١
الضعف العضلي	الدالية > ذات الرأسين.	ذات الرأسين.	ذات الرؤوس الثلاثة، باسطات الأصابع.	باسطات الأصابع مع مبعدات السبابة والخنصر.	مربعة الرؤوس.	بسط إبهام القدم.	ثني القدم نحو الأخمص (يطلب منه الوقوف على صدر القدم).
نقص الحس	الجانب الوحشي للعضد.	الإبهام.	الإصبع الوسطى.	الخنصر.	الجانب الإنسي للظنبوب.	ابهام القدم والجانب الأنسي للقدم.	الخنصر والجانب الوحشي للقدم.
غياب المنعكس	-	ذات الرأسين.	ذات الرؤوس الثلاثة.	-	الركبة.	-	الدابري

الجدول (٨) ملخص للاضطرابات العصبية في أذيات الجذور

متلازمة مخرج الصدر (thoracic outlet syndrome): وفيها يتأذى الجذران: الرقبي (٨) والظهري (١). أو قد تكون الأذية للجذع السفلي للضفيرة: بضغطٍ من ضلع رقبية، أو من شريط ليفي من الناتئ المستعرض transverse process للفقرة الرقبية (٧).

تتظاهر هذه المتلازمة الضغطية compressive بضعف

الضفيرة القطنية العجزية	الضفيرة العضدية
رض جراحي وكسور الحوض.	الرض.
ارتشاح ورمي (اللمفوما والمبيض والرحم).	ارتشاح ورمي (الرئة والثدي واللمفوما).
التشعيع.	التشعيع.
النزف خلف الصفاق.	متلازمة مخرج الصدر.
خراجة العضلة القطنية.	أسري، معاود (صفة صبغية جسدية سائدة).
ضمور العضل سكري المنشأ diabetic amyotrophy.	غامضة السبب (متلازمة بارسوناج- تورنر -Parsonage Turner = الضمور العضدي الحاد acute brachial amyotrophy).
غامض السبب.	

الجدول (٩) أذيات ضفائر الأعصاب.

العضل الصغير لليد خاصةً وضموره بدءاً بعضل ألية اليد thenar غالباً. ويرافق ذلك ألم وخدر في توزع العصب الزندي في اليد، يمتد إلى الجانب الإنسي للساعد. وقد ينتشر الضعف -فيما بعد- ليشمل عضل الساعد. وقد يضغط أيضاً الشريان تحت الترقوة. ويمكن تحري ذلك سريرياً باختبار أدْسون :Adson وهو ضعف النبض في الشريان الكعبري إذا ما طلب - من العليل الجالس - أن يدير رأسه نحو الجانب المؤوف، ثم يأخذ شهيقاً عميقاً. وتجدر الإشارة إلى أن النبض قد يضعف في بعض الأصحاء أيضاً. بيد أن سماع نفخة في الحفرة فوق الترقوة supraclavicular fossa خلال الاختبار يشير إلى وجود تأذٍ في الشريان تحت الترقوة أيضاً بالضلع الرقبية.

قد يكشف التصوير الشعاعي ضلعاً رقبية؛ أو ناتئاً مستعرضاً كبيراً للفقرة الرقبية السابعة. ولا تظهر الحزمة الليفية (التي قد تكون المسببة) في هذا التصوير. ويكشف تخطيط العضل الكهربائي زوال التعصيب في التوزع العضلي للجذر الظهري الأول، مع نقص الكمون الحسي sensory potential الوارد من الخنصر أو غيابه.

المعالجة جراحية؛ باستئصال الضلع أو بقطع الحزمة الليفية.

أسباب أخرى لاعتلال الضفيرة العضدية: قد تتأذى الضفيرة العضدية من ارتشاح بسرطان (نقائل أو ورم قمة الرئة) أو بعد التشعيع بسنوات. وتشاهد كذلك في الرضوض المختلفة: بما فيها الجراحية، كما في بضع القص على الخط الناصف median sternotomy. وللفحوص الكهربائية شأن كبير في تعيين مكان الأذية وشدتها، ويشير غياب هذه التغيرات الموضوعية إلى اضطراب غير عضوي المنشأ لشكاية العليل.

(ب)- اعتلال الضفيرة القطنية العجزية lumbosacral plexopathy: ويشمل ضفيرتين مركّبتين، هما الضفيرة القطنية والضفيرة العجزية، من الجذور: ق٢، وق٣، و ق٤، وق٥، وع١، وع٢، وع٣. لاعتلال الضفيرة القطنية العجزية نادر المصادفة أسباب، أهمها:

- اعتلال مجهول السبب، يشبه نظيره المشاهد في اعتلال الضفيرة العضدية مجهول السبب. وعلاجه عرضي.
- قد يُضغط الجذع القطني العجزي lumbosacral trunk (ق٤ وق٥) برأس الجنين على حافة الحوض في أثناء الولادة؛ مما يؤدي إلى هبوط القدم foot drop. ويصادف هذا في النسوة قصيرات القامة. ويشفى معظمهن تلقائياً بمدة ستة أشهر.
- قد يحدث نزف تلقائي حاد (في الناعور أو بالعلاج بمضاد التخثر) نادراً، فتنضغط الجذور الشوكية (ق٢ وق٣ وق٤) التي يتشكل منها العصب الفخذي، ضمن حجيرة (حيِّز) العضلة القطنية (البسواس)psoas compartment خلف الصفاق. يكشف النزف بالتصوير بالرنين المغنطيسي. وقد تتطلب الحالة التدخل الجراحي لتخفيف الضغط.

٣- اعتلالات الأعصاب المحيطية peripheral neuropathies:

يطلق هذا المصطلح على اضطراب وظيفة عصب محيطي واحد، أو أكثر. ولها عدة نماذج سريرية، تختلف فيما بينها بالتوزع التشريحي للأعصاب المؤوفة ونمط اعتلال الألياف العصبية فيها، من حسية (ألياف كبيرة أو صغيرة) أو ألياف حركية أو ألياف عصبية استقلالية، أو تكون شاملة كل الألياف. وتقسم إلى:

- اعتلال العصب الأحادي mononeuropathy، وقد يشمل اعتلال الأزواج القحفية cranial mononeuropathies أيضاً.

- اعتلال عدة أعصاب multiple neuropathies (المتجاورة تشريحياً) بالرضوض غالباً.

- اعتلال العصب الأحادي المتعدد mononeuropathy multiplex (المتفرقة تشريحياً).

- اعتلال الأعصاب المتعدد polyneuropathy. وقد يشمل اعتلال الأزواج القحفية.

أ- اعتلال العصب الأحادي:

تتأذى الأعصاب المحيطية فُرادى بالرضوض المختلفة غالباً، شأنها شأن اعتلال الجذور أيضاً. وقد يكون الرض حاداً (في الجروح القاطعة، أو بالهرس، أو بتلقي ضربة واحدة شديدة)، أو مزمناً لضغط مزمن أو متكرر على بقعة يمر عندها العصب سطحياً فوق عظم، كما في مرور العصب الزندي خلف بكرة المرفق؛ أو العصب الشظوي عبر رأس العظم الشظوي). ولا يصعب تشخيص هذه الحالات سريرياً لوجود مظاهر حسية (شُواش الحس paraestheesia أو بطلانه)، مع مظاهر حركية (الضعف وضمور العضل) أو من دونها، في توزع العصب المؤوف وحده. كما يبطل المنعكس الوتري الملائم، ويزول التعرق في البقعة الجلدية فاقدة الحس، وتضطرب الوظيفة الوعائية المحركة vasomotor function حين وجود ألياف عصبية مستقلة في العصب المؤوف. وتجدر الإشارة إلى ما يلي:

- يؤهب كثير من الأدواء الجهازية لاعتلال أحادي العصب. وقد تسبب اعتلال الأعصاب المتعدد أيضاً، كداء السكري والكحولية؛ إذ إن هذه الأدواء تنقص عتبة التأذي في جميع الأعصاب المحيطية.

- يحدث فرط استثارة في العصب المؤوف غالباً، فتظهر علامة تينل Tinel's sign بقرع العصب بلطف في مكان تأذيه؛ مما يثير الشعور بتيار كهربائي يسري في التوزع الجلدي على الجانب القاصي من العصب المؤوف.

- تشير مصادفة أكثر من نوبة واحدة one episode من الاعتلال الانضغاطي لدى عليل ما، أو وجود سيرة أسرية صريحة لهذا النموذج من اعتلالات الأعصاب؛ إلى احتمال إصابته بما يعرف بـ:"اعتلال الأعصاب الوراثي المؤهب للشلول الانضغاطية" hereditary neuropathy with liability to pressure palsies.

تتضرر الأعصاب المحيطية بالرضوض، وفي المتلازمات الضغطية entrapment syndromes والمتلازمات الحجيرية compartmental syndromes كما سيرد لاحقاً.

(١)- رضوض الأعصاب nerve trauma: تختلف العناصر النسيجية للعصب المحيطي في سهولة التأذي - كما هو مبين في الجدول (١٠) - بصرف النظر عن آلية الرض المسبب؛ من ضغط pressure وهرس crush، أو تمطيط stretch، أو قطع severance.

يصادف ما يدعى "التعطل الوظيفي" neuropraxia في أقل درجات التأذي شدة: يتوقف النقل الكهربائي للدفعات العصبية nerve impulses عبر البقعة المؤوفة، مع بقاء البنية النسيجية للعصب سليمة غالباً. ولكن قد تتأذى الأغماد الميالينية للألياف العصبية. يكون هذا الاضطراب مؤقتاً؛ والشفاء منه كاملاً. أما في الرضوض الأكثر شدة؛ فتتأذى المحاوير وأغمادها الميالينية، مع جزء من النسيج الضام الذي يُدعّم العصب، ويحمل فيه أوعية الدم أو من دونه. وتتنكس الألياف العصبية التي تقع على الجانب القاصي من بقعة الرض (وهذا هو التنكس الووليري Wallerian degeneration)، ولكن مع بقاء نسيجها الضام المحيط بها سليماً في القطع الدانية. وقد تنمو الألياف العصبية من الجانب الداني للرض، لتعود إلى مجاريها السوية في القطعة القاصية. تعرف الدرجات متوسطة الشدة من رضوض الأعصاب بـ"تهتك المحوار" axonotmesis. أما في الرضوض البليغة؛ فيُقطع العصب قطعتين، تنفصل إحداهما عن الأخرى. ويحدث التنكس الووليري في القطعة القاصية، ويتجدد العصب nerve regeneration من القطعة الدانية. لكن فرص وصول الألياف المتجددة إلى مجراها السابق تبقى ضعيفة جداً ما لم يُخَط العصب جراحياً. يطلق على هذا النموذج من الأذية، "تهتك العصب" neurotmesis. في الجدول (١١) مقارنة سريرية بين النماذج المختلفة لرضوض الأعصاب المحيطية.

وتجدر الإشارة إلى أن التنكس يبدأ في الأذيات التي تتلف المحاوير، في الجانب القاصي للأذية، في ٣-٥ أيام. ويتوقف

النسيج الضام للعصب:			المحاوير axons	الميالين	درجة العَطَب
غلاف العصب epineurium	غلاف الحزم perineurium	غمد الألياف endoneurium			
–	–	–	–	+/–	I = تعطل وظيفي neuropraxia
–	–	–	+	+	II = تهتك محواري axonotmesis
–	–	+	+	+	III
–	+	+	+	+	IV
+	+	+	+	+	V = تهتك العصب neurotmesis

الجدول (١٠) تصنيف رضوض الأعصاب المحيطية [١]

(١) بحسب تصنيف سندرلاند Sunderland System

+. تحدث أذية : – = لا تحدث أذية

النقل بعد هذه المدة. ومن ثم تبدأ المحاوير بالتجدد من الجانب الداني للعصب المقطوع. وقد يحدث هذا بعد ٢٤ ساعة من الرض، أو أنه قد يتأخر عدة أسابيع؛ بحسب شدة الأذية. ولكن يحتاج الأمر إلى الجراحة لإصلاح القطع وتحسين فرص استعادة وظيفة العصب المقطوع. ويعتمد هذا على عدة أمور:

● طبيعة الرض: يؤدي القطع التشريحي الكامل للعصب إلى تنكس القطعة القاصية distal من العصب. كما يتمزق نسيجه الضام المُدَعِّم. تنبت المحاوير من الجانب الداني للعصب مؤذنة ببدء التجدد فيه؛ ولكنها تفشل في الوصول إلى الجانب القاصي غالباً؛ مما يضعف احتمال الشفاء. ويكون الإنذار أفضل في الرضوض التي تهرس العصب، وتترك النسيج الضام سليماً، فتتمكّن المحاوير العصبية المتجددة من النمو في مجاريها السابقة.

● وجود خمج في مكان الأذية، يحول دون التجدد.

● مكان الرض: فالأذية في القطع القاصية من الجسم أفضل مما في القطع الدانية، لطول المسافة التي تحتاج إليها المحاوير المتجددة للوصول إلى أهدافها.

● العصب ذاته: فلبعض الأعصاب قابلية للتعافي أكثر من سواها.

● المدة الزمنية بين حدوث الأذية والجراحة: فكلما طال الزمن على الأذية؛ كانت فرص التحسن بالجراحة أقل. وقد لا تفيد الجراحة بعد مضي أكثر من أشهر قليلة على الإصابة.

● التقريب الجيد لطرفي العصب المنفصلين أحدهما عن الآخر.

● خبرة الجرّاح، وأمور تقنية أخرى.

وعلى نحو عام، يكون التعافي بطيئاً؛ لبطء نمو المحاوير العصبية، الذي لا يتجاوز مليمترات قليلة في اليوم الواحد؛ في أفضل الظروف.

هناك عدة حالات سريرية تتأذى فيها الأعصاب برض مباشر:

– قد يتأذى العصب الكعبري في كسور العضد؛ لأنه يمر على مقربة من جَدْل shaft عظم العضد. كما قد يتأذى في العضد أيضاً بـ "شلل شهر العسل" honeymoon palsy. وقد ينضغط في الإبط في "شلل ليلة السبت" Saturday night palsy في المخمورين، وبرضوض المرفق؛ إضافة إلى إصابة انتقائية في الانسمام بالرصاص، وفي خلع الكتف.

تؤدي الأذيات بين الإبط والمرفق إلى ضعف بسط الرسغ (ومنها هبوط الرسغ wrist drop) ونقص الحس في ظهر اليد لا في الأنامل. ثم ينقسم العصب في المرفق إلى غصنين: سطحي (جلدي) وعميق (عضلي). يتأذى الغصن السطحي بالرضوض أو بضغط العصب مباشرةً في الناحية القصية من عظم الكعبرة (القيد بالصفد، على سبيل المثال)؛ فيؤدي إلى شواش الحس paraesthesia (شعور تلقائي شاذ) أو إلى ألم التماس (عسر اللمس dysaesthesia) (وهو شعور كريه يثار باللمس) في ظهر اليد؛ أو إليهما معاً. أما الغصن العميق؛ فيُضغط في مروره عبر العضلة الاستلقائية supinator

muscle، فيضعف بسط الأصابع مع سلامة العضلة العضدية الكعبرية brachioradialis والباسطات الأخرى في الجانب الكعبري للرسغ.

– قد يتأذى العصب الشظوي (fibular = peroneal) عند رأس الشظية برض مباشر أو بضغطه أو بتمطيطه بالقرفصة أو بتصالب الرجلين جلوساً. كما يتأذى بالاستلقاء المديد في الفراش مع دوران الطرف نحو الوحشي؛ شأن ما يشاهد في الفالج وفي كسر عنق الفخذ.

تؤدي أذية العصب إلى الخدر في ظهر القدم، وضعف حركة الثني الظهري للقدم ولأصابعها (فترتخي القدم foot drop)، ويضعف قلبها نحو الوحشي eversion، مع سلامة قلبها نحو الإنسي inversion.

– قد يصاب العصب الجلدي الوحشي للفخذ في المغبن بضغط خارجي بمشدات الوسط، وفي الحمل وزيادة الوزن والسكري. تتظاهر الأذية بنقص الحس وخلل الملامسة في الجانب الوحشي للفخذ؛ من دون إصابة محركة. قد تتحسن الأعراض تلقائياً بتجنب التمنطق بالمشدات، وبحقن مخدر مع ستيروئيدات موضعياً؛ إذا كان الألم يعوق المصاب.

	تهتك العصب neurotmesis	تهتك المحوار axonotmesis	التعطل الوظيفي neuropraxia
التغير المرضي:			
التواصلية التشريحية	تفقد.	موجودة.	موجودة.
نموذج الإصابة	لكل الألياف المكونة للعصب.	الألياف العصبية.	انتقائي للميالين.
المظاهر السريرية:			
شلل العضل	كلي.	كلي.	كلي.
ضمور العضل	مطرد السير.	مطرد السير.	طفيف إن حدث.
بطلان الحس	كلي.	كلي.	طفيف إن حدث.
اضطراب استقلالي	كلي.	كلي.	لا يحدث.
المظاهر الكهربائية [1]:			
الرجفان الليفي [2]	موجود.	موجود.	موجود أحياناً.
كمونات الوحدات المحركة [3]	غائبة.	غائبة.	غائبة.
النقل في القطعة القاصية للعصب	مفقود.	مفقود.	مفقود.
التعافي:			
التصليح الجراحي	ضروري.	لا حاجة إليه.	لا حاجة إليه.
سرعة التعافي	١-٢ ملم/يوم بعد التصليح.	١-٢ ملم/يوم.	سريع: أيام إلى أسابيع.
ترتيب استعادة الوظيفة	منتظم: من التوزع الداني وباتجاه نهاية الطرف.	منتظم: من التوزع الداني وباتجاه نهاية الطرف.	عشوائي.
نوعية التحسن	تحسن منقوص دائماً.	شفاء تام.	شفاء تام.

(١) في تخطيط العضل والأعصاب.
(٢) Fibrillation
(٣) Motor unit action potential

الجدول (١١) مقارنة بين النماذج السريرية الثلاثة لأذيات الأعصاب المحيطية بحسب تصنيف سِدون Seddon.

- قد يتأذى العصب الوركي في الألية buttock بالحقن العضلي في غير موضعه السليم كما قد يتأذى العصب في السكري والانسمام بالإسرب، وبالأورام، وفي الخلع الخلفي لرأس عظم الفخذ.

تتظاهر أذية العصب بضعف العضل الخلفي للفخذ (العضل المأبضي hamstring muscles)، وكل عضل الساق والقدم، مع بطلان الحس في باطن القدم وظهرها، وغياب المنعكس الدابري (لشلل غصني العصب الوركي: العصبين المأبضيين الإنسي والوحشي).

- **أذيات أعصاب أخرى، رضية المنشأ:**

● قد يتأذى العصب الإبطي axillary nerve بالرض المباشر على الناحية الوحشية الأمامية للعضلة الدالية وفي خلع الكتف؛ مما يؤدي إلى شلل الدالية وإلى بطلان الحس في بقعة صغيرة في الجانب الوحشي العلوي للعضد.

● قد يتأذى العصب الصدري الطويل long thoracic nerve بحمل ثقل على الكتف (كيس من الإسمنت أو جرة ماء) أو بثقل حقيبة ثقيلة تتدلى بحزام من الكتف.

● أغصان صغيرة لأعصاب في القدم أو اليد.

(٢)- المتلازمات الضغطية entrapment syndromes: وتطلق على الأذية البؤرية للعصب؛ لانضغاطه في موقع عبوره في نفق تشريحي ليفي أو ليفي عظمي، يضيق عليه. ولها نماذج كثيرة (الجدول ١٢)، وتتشارك فيما بينها بعدة صفات سريرية:

- يؤدي الضغط الموضعي على عصب ما إلى تفتت الأغماد الميالينية تفتتاً آلياً (ميكانيكياً) في قطعة قصيرة من العصب في ذلك الموضع. وتتنكس المحاوير إذا طال أمد الضغط. ويبدأ التحسن التلقائي بعد أيام؛ ليكتمل خلال ٦-٨ أسابيع غالباً. ولكن إذا ما حدث تنكس في المحاوير؛ طالت مرحلة التعافي؛ لبطء نمو المحاوير من الجانب الداني لمكان الأذية، وكان الشفاء ناقصاً.

- الألياف العصبية الثخينة في العصب هي أكثر عرضة للتأذي بالضغط من الألياف الدقيقة. وعلى ذلك، تتأثر الوظيفة المحركة والحس العميق (الأوضاع والاهتزاز)، ومنها تعثر الحركة clumsiness. ولكن قد لا يكشف الفحص السريري خللاً ذا شأن في الإحساسات الأخرى كاللمس والحرارة والألم: على الرغم من شكاية العليل الحسية.

- تتظاهر المتلازمات الضغطية بشواش الحس والألم التلقائي أو ألم التماس (عسر اللمس) في الجانب المحيطي للتوزع الجلدي للعصب، ويشتد ليلاً غالباً. وقد يمتد الألم نحو الجانب المركزي لمقر الآفة؛ متجاوزاً بقعة التوزع الحسي للعصب.

- يزيد ضغط مقر الأذية من شدة الألم.

- تخف شدة الألم بحقن hydrocortisone حول العصب.

في الجدول (١٢) ملخص لبعض المتلازمات الضغطية للاطلاع عليها من دون تفصيل في كل منها.

ثمة متلازمة ضغطية تستحق ذكراً خاصاً بها لكثرة مصادفتها، وهي متلازمة النفق الرسغي: تصاب بها النساء خاصة. وتتظاهر باضطرابات حسية وحركية مبينة في الجدول (١٢). ويؤهب لها وجود نفق رسغي ضيق إما ولادياً؛ وإما مكتسباً لثخن الأربطة، أو أذية المفاصل، أو انتباج الغشاء الزليلي synovium. ومن الملاحظ أن بعض الأعمال المنزلية اليدوية تفاقم الأعراض، كحفر الكوسى، وغسل الثياب يدوياً أو عصرها. وقد يؤهب لهذه المتلازمة بعض الحالات أو الأدواء (الجدول ١٣). وما يزال شأن بعض الأذيات المهنية في الإمراض - كالطباعة على الآلة الكاتبة أو الحاسوب - أمراً مثيراً للجدل.

تعالج هذه الحالات بعلاج الحالة المسببة؛ متى وجدت. ويُعمد إلى الجراحة في معظم الحالات؛ بعد تأكيد التشخيص بقياس النقل في الأعصاب عبر نفق الرسغ. وقد تفيد المعالجة المحافظة في بعضها الآخر؛ متى كانت خفيفة الشدة. وتشمل: تناول المسكنات، وحقن الستيروئيدات موضعياً ووضع جبيرة ليلاً على الوجه الراحي للرسغ والرسغ بوضعة بسط خفيف. ولكن الجراحة هي أنجع وسيلة.

(٣)- المتلازمات الحُجيرية compartmental syndromes: وتطلق على احتشاء قطعة طويلة من العصب بنقص التروية (الإقفار) ischaemia، في مكان عبوره لحيز تشريحي لفافي عظمي fascio-osseous يعرف بالحُجيرة. وفيها تمر عضلات وحزمة عصبية وعائية neurovascular bundle. فإذا تورم العضل بنقص التروية أو برض، أو حدث نزف فيه على سبيل المثال، انتفخت العضلات فيها وارتفع الضغط موضعياً في الحيز المحصور؛ مما ينقص التروية، ويضغط العصب وتتفاقم الوذمة.

من هذه المتلازمات، على سبيل المثال: متلازمة الحجيرة الأمامية للساق anterior compartmental syndrome of the lower leg: وتنجم عن وذمة العضل الظنبوبي الأمامي (تلو المسيرات الطويلة) أو هرس العضل، أو حدوث نزف فيه، تلقائي أو بكسر العظم، أو وضع جبيرة غير ملائمة. ومن مظاهرها:

مقر الألم (العرض الموجه)	العصب المؤوف ومكان العلة	العلامات السريرية المرافقة
الرأس		
ألم في جانب واحد من الرقبة والقذال خلف الأذن، قد ينتشر خلف العين.	انضغاط العصب القذالي الكبير greater occipital nerve في النفق في سفاق العضلة شبه المنحرفة aponeurosis of trapezius muscle ألم العصب القذالي occipital neuralgia أو ألم عصب آرنلد Arnold's neuralgia أو ألم العصب ر٢.	مضض بالجس في بقعة خروج العصب من قاعدة الجمجمة، ويزداد بثني الرأس نحو الأسفل والأمام.
الطرف العلوي		
إصبع واحدة أو إصبعان	العصب الإصبعي digital nerve في الحيز بين الرباطين السنعيين المستعرضين السطحي والعميق transverse metacarpal ligaments.	تغيرات حسية في الإصبع؛ تفاقم الألم بفرط بسط الإصبع في المفصل السنعي السلامي؛ تغيرات قطر الأوعية.
الإبهام و/أو السبابة و/أو الوسطى و/أو ١/٢ البنصر؛ كل الكف أحياناً؛ قد يمتد في الطرف ليصل إلى الجانب الوحشي للكتف أحياناً.	العصب الناصف في الرسغ (متلازمة نفق الرسغ) في النفق الرسغي carpal tunnel، بالرباط الرسغي المستعرض transverse carpal ligament.	نقص الحس في الوجه الراحي للأصابع المذكورة؛ ضعف العضلة المقابلة لإبهام اليد وضمورها؛ إحداث الألم في اليد: بالضغط على الرباط الرسغي أو بقرعه، أو بإحداث احتقان في اليد بوساطة كم جهاز الضغط، أو بفرط ثني الرسغ دقيقة واحدة.
الإبهام والـ 1/2 ٣ أصابع الكعبرية، والكف..	العصب الناصف في الساعد (متلازمة العضلة الكابة pronator syndrome)، على حافة العضلة السطحية sublimis muscle.	اضطراب الحس والحركة كما في متلازمة نفق الرسغ؛ علامة المباركة benediction sign لضعف العضلة المثنية للسبابة؛ الضغط على العصب في الجزء الداني من الوجه البطني للساعد يثير الألم.
الإصبعان ٤ و ٥	العصب الزندي في الرسغ ulnar nerve at wrist بالرباط الرسغي الراحي volar carpal ligament والعضلة الراحية القصيرة palmaris brevis	تغير الحس في الإصبعين ٤ و ٥؛ ضعف العضل الصغير لليد وضمورها ولاسيما الخنصر؛ تمخلب clawing الإصبعين ٤ و٥؛ الضغط على ناحية العظم الحِمَّصي يثير الألم في الإصبعين.
الإصبعان ٤ و ٥، قد ينتشر حتى عظم الكتف والفقار المجاورة أحياناً	العصب الزندي في المرفق (شلل العصب الزندي المتأخر tardive ulnar palsy) بلقيمة العضد الإنسية medial epicondyle of humerus	تغير الحس في الإصبعين ٤ و ٥ مع الجانب الإنسي للكف وظهر اليد؛ ضعف العضل الصغير لليد وضموره ولاسيما الخنصر، وتمخلب clawing الإصبعين ٤ و ٥ ؛ قد يثار الألم بالضغط الخفيف على العصب في المرفق

تتمة الجدول ١٢ في الصفحة التالية

العلامات السريرية المرافقة	العصب المؤوف ومكان العلة	مقر الألم (العرض الموجه)
ألم فوق اللقيمة epicondyle الوحشية: بسط الإصبع الوسطى يثير الألم. ضعف بسط الرسغ أو تدليه: نقص الحس في توزع العصب	الكعبري radial في أعلى الساعد عند عبور العصب تحت حافة المرتكز الليفي لعضلة باسطة الرسغ الكعبرية الصغيرة extensor carpi radialis brevis أو عند عبوره في العضلة المستلقية supinator	ظهر اليد وظهر إبهامها والأصابع الثلاثة المجاورة.
ضمور العضلة فوق الشوكية والعضلة تحت الشوكية. أحياناً يثار الألم بتقريب الطرف العلوي (المنبسط في المرفق) عبر الخط الناصف.	العصب فوق عظم الكتف suprascapular n. عند مروره تحت الرباط الكتفي المستعرض superior transverse scapular ligament.	الناحيتان الجانبية والخلفية للكتف، قد يمتد فوق الباسطات في الساعد.
يؤدي دوران الرأس وثنيه إلى تفاقم الألم ؛ ينتشر الألم بالضغط على العضلة الأخمعية؛ تجنح الكتف winging of scapula.	الكتفي الظهري dorsal scapular عند اختراقه للعضلة الأخمعية الوسطى scalenus medius	الحافة الأنسية لعظم الكتف والجانب الوحشي للعضد والساعد
		الطرف السفلي
نقص الحس في السلاميات القاصية distal phalanges؛ مضض بالضغط بين الرأسين المشطيين metatarsal heads.	انضغاط العصب بين الإصبعين interdigital n. بالرباط المستعرض الكاحلي العميق deep transverse tarsal ligament (الألم المشطي لـ مورتن Morton s metatarsalgia).	أخمص القدم والإصبعان ٣ و ٤
ضعف في ثني أصابع القدم؛ نقص الحس في أخمص القدم، أمام العقب heel؛ الضغط أسفل الكعب الإنسي medial maleoulus وأمامه يثير الألم موضعياً وتشععه.	انضغاط العصب الأخمصي بغصنيه الأخمصي الإنسي والأخمصي الوحشي medial and lateral plantar nerves بالرباط الخَمَلي laciniate ligament .	الوجه الأخمصي للقدم أمام العقب، وفي الوجه الأخمصي لأصابعها.
كما هو مذكور بأذية العصب الأخمصي: ولكن مع نقص الحس في العقب أيضاً.	انضغاط العصب الظنبوبي الخلفي posterior tibial n. بالرباط الخَمَلي (متلازمة النفق الكاحلي tarsal tunnel).	الوجه الأخمصي للقدم (مع العقب)، وفي الوجه الأخمصي لأصابعها.
ضعف البسط الظهري dorsiflexion للقدم وانقلاب القدم للخارج eversion ؛ نقص الحس في الجانب الوحشي؛ إثارة الألم بالضغط أسفل رأس الشظية.	انضغاط العصب الشظوي الأصلي common peroneal n. عند رأس الشظية في أثناء مروره عبر الفُرجة في وتر العضلة الشظوية الطويلة peroneus longus tendon	الجانب الوحشي للساق والقدم: ارتخاء القدم foot drop.
نقص الحس في البقعة أعلى الفخذ crural area (الأربية) تمتد إلى الوحشي حتى العُرف الحرقفي iliac crest؛ فتق أربي مباشر direct inguinal hernia؛ إثارة الألم بالضغط في ناحية الشوك الحرقفي الأمامي.	انضغاط العصب الحرقفي الأربي ilioinguinal nerve في ناحية الشوك الحرقفي الأمامي العلوي anterior superior iliac spine في أثناء عبوره العضل الأمامي لجدار البطن.	ألم في الناحية الأربية groin ينتشر إلى الجانب الإنسي للفخذ.

تتمة الجدول ١٢ في الصفحة التالية

مقر الألم (العرض الموجه)	العصب المؤوف ومكان العلة	العلامات السريرية المرافقة
الوجه الأمامي الوحشي للفخذ	انضغاط العصب الجلدي الوحشي للفخذ lateral cutaneous nerve of the thigh في النفق قرب المرتكز الوحشي للرباط الأربي inguinal ligament على الشوك الحرقفي (شواش حس الفخذ المؤلم).	نقص الحس في البقعة العلوية الوحشية للفخذ؛ إثارة الألم بالضغط أسفل الجانب الوحشي للرباط الأربي. ألم في باطن الفخذ.
العصب السدادي obturator nerve في الثقبة السدادية في الغشاء السدادي.	العصب السدادي obturator nerve في الثقبة السدادية في الغشاء السدادي.	ألم في باطن الفخذ، قد يزداد بالسعال (بوجود فتق سدادي) وبحركة المفصل الوركي؛ نقص الحس في باطن الفخذ؛ ضعف المقربات.

الجدول (١٢) ملخص لبعض المتلازمات الضغطية.

الجدول (١٣) ما قد يؤهب لمتلازمة نفق الرسغ.
• الحمل. • إلتهاب المفاصل الروماتوئيدي rheumatoid arthritis. • ضخامة النهايات. • قصور الدرقية. • ناسور صنعي artificial fistula في الرسغ للديال (للديلزة) الكلوي renal dialysis. • الداء النشواني.

• ألم شديد، يزداد باطراد. ويتفاقم الألم بالضغط على الحجيرة وبمحاولة تحريك العضل إرادياً، كمحاولة تحريك أصابع القدم. ويشعر به موضعياً وفي توزع العصب المؤوف.

• ضعف عضلي.

• نقص الحس في الساق والقدم.

• شحوب الجلد وتوذمه.

• قد تؤدي الحالات الشديدة إلى انحلال العضل، وبيلة الغلوبولين العضلي، وإلى قصور كلوي أحياناً.

• تنتهي الحالة بتليف العضل وتقفعه.

وتشاهد هذه المتلازمة في عضل الوجه الأمامي (الراحي) للساعد volar muscles of the forearm أيضاً. ويسببها وضع جبيرة ضيقة في كسور الرسغ. ويطلق على هذه الأذية مصطلح "تقفع فولكمان" Volkmann's contracture. وتشاهد أيضاً في النزف في العضلة القطنية psoas؛ مما قد يؤدي إلى أذية العصب الفخذي.

تعالج الحالات في المرحلة الحادة بقطع اللفافة fasciotomy لتخفيف الضغط في الحجيرة.

ب- اعتلال أحادي العصب المتعدد (والمتفرقة تشريحياً):

قد يتأذى أكثر من عصب واحد في بقعة تشريحية بالرضوض أو بعلة موضعة أخرى، شأن ما يشاهد في الجروح القاطعة في الرسغ على سبيل المثال؛ مما قد يؤدي إلى إصابة العصبين الناصف والزندي.

وقد تتأذى عدة جذور عصبية لطرف، أو عدة أعصاب متفرقة (بما في ذلك الأزواج القحفية)؛ في فترة عدة أيام أو أسابيع، فتعرف الحالة بـ "اعتلال أحادي العصب المتعدد". وهذه حالات نادرة، تنجم عن نقص تروية الأعصاب أو جذورها (احتشاء أوعية الأعصاب vasa nervosum)؛ مما يؤدي إلى أذيات عصبية رقعية patchy التوزع.

يصادف اعتلال أحادي العصب المتعدد في:

(١)- الداء السكري، وهو أكثر الأسباب شيوعاً. وقد يشاهد إما حالة منفردة؛ وإما مع اعتلال أعصاب متعدد، كما سيرد لاحقاً. ففي هذا الداء، قد تتأذى الضفيرة القطنية غالباً، أو الضفيرة العضدية نادراً.

تعرف أذية الضفيرة القطنية بـ "ضمور العضل السكري المنشأ" diabetic amyotrophy. يشاهد فيها أذية العصبين الفخذي والسدادي obturator nerve، ومنها حدوث ألم شديد في ناحية المفصل الوركي. ويليه - بعد عدة أيام - ضعف عضلة مربعة الرؤوس الفخذية وضمورها مع زوال منعكسها بأذية العصب الفخذي، وضعف العضلتين القطنيتين psoas major & minor المعصبتين من الجذرين القطنيين الأماميين ق ٢ و ق ٣، وعضل مقرّبات الفخذ؛ بأذية العصب السدادي. تتحسن هذه الحالات تلقائياً وجزئياً غالباً؛ بمدة عدة أشهر.

(٢)- التهاب الأوعية الجهازية systemic vasculitis في أدواء

الغراء المناعية، كالذئبة الحمامية الجهازية أو التهاب الشرايين المتعدد العقدي polyarteritis nodosa.

(٣)- التهاب العروق العدوائي infectious vasculitis في سياق الأخماج الجهازية، كالتهاب الشغاف endocarditis أو إنتان الدم بالمكورات السحائية meningococcal septicaemia، أو الإيدز AIDS أو داء Lyme.

(٤)- بعض أدواء الدم المسببة للبارابروتينية paraproteinaemia؛ بما في ذلك ابيضاضات الدم واللمفومات.

(٥)- غامضة السبب نادراً، شأن ما يصادف في الألم العصبي العضدي brachial neuralgia في الكهول خاصة. وتعرف هذه الحالات أيضاً بـ "ضمور العضل عصبي المنشأ" neuralgic amyotrophy أو متلازمة بارسونج - ترنر Parsonage-Turner syndrome التي سبق ذكرها.

تتظاهر متلازمة اعتلال أحادي العصب المتعدد بضعف العضل وضموره، وبنقص الحس في توزع الأعصاب المؤوفة؛ مما يؤدي إلى عدم تناظر الموجودات السريرية الشاذة. ويؤكد التشخيص بالفحوص الفيزيولوجية الكهربائية electrophysiological studies. وقد يفيد في معالجتها إعطاء الغلوبولينات المناعية IVIG أو الستيروئيدات النبضية pulse IV steroids وريدياً.

ج- اعتلال الأعصاب المتعدد:

يُطلق على أذية الأعصاب المحيطية أذية معممة. وهي حالات شائعة، قد تصاب فيها الألياف الحسية أو المحركة أو المستقلة انتقائياً. وقد تكون الإصابة مختلطة.

يتخذ هذا النموذج من اعتلالات الأعصاب المتعدد أشكالاً سريرية مختلفة:

● فقد تتأذى الألياف العصبية بدرجات متفاوتة؛ بدءاً بالأكثر طولاً تشريحياً غالباً. فتتظاهر في القدمين أولاً، قبل أن تمتد إلى الساقين، فاليدين فالساعدين. وبذلك تأخذ الأذية شكل اعتلال أعصاب صاعد ومتناظر.

● ثمة نماذج أخرى من اعتلال الأعصاب المتعدد أقل مصادفة. تتظاهر في القطع الدانية من الأطراف، كالفخذين أو في الكتفين أحياناً، قبل أن تتعمم.

● هناك نماذج أخرى نادرة المصادفة، تتأذى فيها الأزواج القحفية أولاً، ثم تمتد الأذية إلى الأطراف؛ مما يضفي عليها شكلاً نازلاً من اعتلال الأعصاب المتعدد.

تتجلى الاضطرابات الحسية بمظاهر مختلفة، إما تلقائية وإما مثارة: فقد يصاب العليل بشواش الحس paraesthesia ، كالخدر numbness (وهو بطلان الحس)، والنمل (وهو فرط استثارة في الألياف الناقلة لحس الألم) أو الحرق أو البرودة (فرط استثارة في الألياف الناقلة لحس الحرارة) في القدمين غالباً؛ وكلها إحساسات تلقائية شاذة. وقد يصبح لمس القدمين مؤلماً (ألم التماس allodynia)، أو قد يثير اللمس إحساسات شاذة أخرى (ويدعى هذا بـ"ضلال الحس" dysaesthesia). كما قد يشكو نوباً من آلام تلقائية فجائية بارقة (= رامحة) في الساقين (shooting = lancinating = lightening pains). وتؤدي إصابة الألياف الناقلة لحس الوَضعة، إلى رنح حسي المنشأ sensory ataxia، يزداد بغمض العينين أو في الظلمة. ويظهر الفحص نقصاً في أنماط الحس أو في بعضها، كأحاسيس اللمس والحرارة والألم (وكلها أحاسيس سطحية)، أو في الأحاسيس العميقة، كحسي الاهتزاز وأوضاع المفاصل. ويبدو نقص الحس في نهايات الأطراف، وهذا ما يطلق عليه توزع "الجورب والقفاز" glove and stocking distribution. وقد يؤدي بطلان حس الألم إلى قرحات ثاقبة في القدمين، أو إلى تخرب المفاصل أو إلى بتور في النهايات.

أما العلامات الحركية؛ فهي ضعف العضل القاصي وضموره بعد حين. كما تضعف المنعكسات الوترية أو تزول؛ بدءاً من المنعكس العرقوبي. وأكثر المظاهر المستقلة مشاهدة هي العنانة، وهبوط الضغط الوضعي postural hypotension، واضطرابات التعرق، واضطرابات نظم القلب، وخلل إفراغ المثانة أحياناً. في الجدول (١٤) ملخص للمظاهر السريرية في اعتلال الأعصاب المتعدد. وتجدر الإشارة إلى أن اعتلال الأعصاب المتعدد يؤهب للمتلازمات العصبية الانضغاطية أيضاً.

لاعتلال الأعصاب المتعدد أشكال متعددة وأسباب كثيرة. فقد يكون البدء حاداً، أو تحت الحاد أو مزمناً. ومنها ما ينجم عن إزالة الأغماد الميالينية demyelination، أو عن اعتلال في المحاوير العصبية axonopathy، أو عن أذية في العصبونات الحسية في عقد الجذور الخلفية. وقد تكون وراثية، أو مكتسبة. وتتظاهر باعتلال حركي صرف أو حسي صرف أو حركي حسي؛ بحسب السبب. وقد تكون الإصابة الحسية انتقائية، فتتأذى إما الألياف الحسية العصبية الكبيرة؛ وإما الألياف الدقيقة. كما قد تكون الإصابة الحسية مؤلمة، أو غير ذلك، ومنها حدوث قروح ثاقبة أو اعتلال مفاصل عصبي المنشأ أو بتر النهايات أو كلها معاً.

تنجم اعتلالات الأعصاب المتعددة المتناظرة عن أسباب كثيرة. فقد تكون استقلابية المنشأ، أو اغتذائية، أو سمية، أو

نموذج الاعتلال	المشهد السريري	
	في البداية	في المرحلة المتقدمة
محرك motor	ضعف وسرعة التعب (تعوبية)fatigability	شلل العصبون المحرك السفلي (بعلاماته المختلفة)؛ بدءاً من العضل القاصي.
حسي sensory	شواش الحس، مضض tenderness، وألم تلقائي.	- فقدان الحس (اللمس والوخز والحرارة) بتوزع الجورب والقفاز. - فرط الألم العميق deep hyperalgesia. - قروح ثاقبة بفقد حس الألم (الألياف الدقيقة). - اعتلال مفاصل عصبي المنشأ neuropathic joints ببطلان حس الألم فيها (فقد الألياف الدقيقة). - بتر في الأطراف (فقد الألياف الدقيقة). - زوال حس الأوضاع وأتكسيا حسية، تزداد بغمض العينين أو المشي في الظلمة أو على سطح غير مستوٍ، وتظهر علامة رومبرغ Romberg sign، ويزول المنعكسان الدابريان (فقد الألياف الكبيرة).
مستقل autonomic	إسهال ليلي، تغيرات جلدية اغتذائية، عنانة،هبوط ضغط وضعي، احتباس بولي غير مؤلم، اضطرابات تعرق.	

الجدول (١٤) المشهد السريري في اعتلال الأعصاب المتعدد

خمجية، أو التهابية (مزيلة للميالين لالتهاب الأوعية)، أو مرافقة لاضطرابات بروتينات الدم، أو مظهراً للأباعد الورمية paraneoplasia، أو جينية المنشأ، كما سيرد لاحقاً. ولها أشكال سريرية مختلفة بحسب: نمط البدء والتطور، والإمراض، والمشهد السريري المسيطر.

(١)- نمط البدء والتطور: يتفاوت نمط البدء كثيراً بحسب العلة المسببة: تصادف الأعراض الحادة البدء في الحالات الالتهابية؛ شأن الحال في متلازمة غيلان باريه Guillain-Barré، والاضطرابات الاستقلابية الشديدة، والتعرض للمواد السامة. وقد يكون البدء مخاتلاً في الحالات الوراثية، ويترقى لسنوات قد تمتد لعقود.

(٢)- الإمراض: قد ينجم اعتلال الأعصاب المتعدد عن آليات مختلفة:

- أذية محوارية لألياف الأعصاب، يبدأ من نهايات الألياف ثم ينتشر نحو العَصَبونات. ويطلق على هذه الآلية: "الاعتلالات المحوارية"، أو "الميتة الارتجاعية" dying backwards. ويشاهد هذا في معظم اعتلالات الأعصاب؛ ولاسيما في الاعتلالات الحسية الحركية sensory-motor neuropathies. وقد تتغلب إحداهما على الأخرى. في الجدول (١٥) أكثر اعتلالات الأعصاب المحوارية الحسية الحركية المتناظرة مصادفة.
- أذية الأغماد الميالينية myelin sheaths - التي تؤدي إلى زوال الميالين demyelination - إما في قطع من الألياف العصبية، متفرقة وعشوائية التوزع. يعرف هذا النمط من التأذي بزوال النخاعين القِطَعي segmental (الجدول ١٦)؛ وإما قد تشمل الأذية الألياف بكامل طولها لا قطعاً منها فقط، فيطلق عليها "زوال النخاعين الموحد" uniform demyelination. ويشاهد هذا النمط في اعتلالات الأعصاب المتعددة الوراثية (الجدول ١٧).
- مختلط: اعتلال محواري أولي مع زوال ميالينـي تالٍ secondary demyelination، كما في الداء السكري مثلاً.
- اعتلال العصبونات neuronopathy الحسية في عقد الجذور الخلفية، تعرف باعتلال العقد ganglionopathies، وتؤدي إلى اعتلال أعصاب حسي صرف (الجدول ١٨).

(٣)- المشهد السريري المسيطر: قد تكون الأذية محركة motor، أو حسية، أو مستقلة أو مختلطة (حسية محركة mixed sensorimotor مع مظاهر مستقلة أو من دونها (الجدول ١٩).

تجرى للمصاب باعتلال أعصاب محيطية متعددة غامضة الإمراض؛ فحوص واستقصاءات كثيرة مبينة في الجدول (٢٠). ومع ذلك قد لا يظهر سبب لاعتلال الأعصاب في نسبة عالية من الحالات، قد تصل إلى ثلثي الحالات في بعض

الاستقلابية	الداء السكري، اليوريميا، قصور الدرقية، القصور الكبدي، البورفورية.
الانسمامية	الكحول، الأدوية كـ (الأدوية السرطانية، وأدوية الإيدز، وبعض الأدوية المضادة للاختلاج)؛ المعادن الثقيلة والمذيبات العضوية organic solvents والتعرض لـ acrylamide (مادة صناعية مكثفة أو مثخنة).
عوز اغتذائي	عوز الفيتامينات: E ، B12، B6، B1 ، الذرَب الشديد sprue.
أباعد ورمية	سرطان الرئة صغير الخلايا خاصة.
شذوذات بروتين الدم [1] dysproteinaemia	الداء النشواني (الوراثي والفُرادي sporadic)، وجود الغلوبولين الكبروي في الدم macroglobulinaemia، وجود الغلوبولينات البردية المختلطة في الدم mixed cryoglobulinemia، اعتلال بروتين غاما وحيد النسيلة غامض الدلالة.
أدواء الكولاجين الوعائية [2]	التهاب الأوعية vasculitis في أدواء الغراء: الذئبة الحمامية، التهاب المفاصل الرثواني، داء جوكرن Sjögren ، ورام واغنر الحبيبي Wegener's granulomatosis، داء بهجت Behcet.
خمجي المنشأ [3]	فيروس الإيدز (HIV)، داء لايم Lyme، الجذام؛ الدفتريا، السركوئيد، والتهاب الكبد الفيروسي البائي (B).
جيني المنشأ [4]	داء شاركو- ماري - توث (الشكل المحواري) Charcot-Marie-Tooth، اعتلال الأعصاب النشواني الأسري.

(١) انظر نظيرة بروتينات الدم في الجدول (١٦) أيضاً paraproteinaemia

(٢) و (٣) تتظاهر أذية الأعصاب في أدواء الكولاجين الوعائية كاعتلال أحادي العصب المتعدد mononeuritis multiplex غالباً. وكذلك الأمر في بعض الأخماج أيضاً، كداء Lyme على سبيل المثال.

(٤) انظر اعتلالات الأعصاب المزيلة للميالين الوراثية في الجدول (١٧).

الجدول (١٥) اعتلالات الأعصاب المحوارية الحسية الحركية المتناظرة

المراكز.

إن أكثر أسباب اعتلال الأعصاب المحيطية المتعددة مصادفة هو الداء السكري. الذي يسبب أشكالاً مختلفة من هذا الاعتلال (الجدول٢١). وكذلك الأمر في الأذيات العصبية المشاهدة في اللمفومات lymphomas (الجدول٢٢) وأدواء الغراء الوعائية (الجدول٢٣). وأكثر عوز الفيتامينات مشاهدة هو عوز الفيتامين B12، الذي يرافقه اعتلال النخاع الشوكي غالباً.

هناك عدة جوانب عملية في تدبير اعتلال الأعصاب المتعدد. فعلى الطبيب أن ينتبه إلى:

– تعرّف السبب وتدبيره، وذلك للحؤول دون التفاقم: فقد يؤدي العلاج في مرحلة باكرة من سير الداء إلى التحسن أو الشفاء. ولكن قد يتعذر معرفة السبب في ٢٥-٤٠٪ من الحالات، (في ثلث الحالات وسطياً)؛ بحسب الدراسات المختلفة.

– ثمة خطر من حدوث مفاصل شاركو Charcot أو تقرحات في القدمين؛ في حالات بطلان حس الألم. ولتفادي ذلك؛ يجب انتعال أحذية مناسبة لحماية القدمين من الرضوض.

– يؤدي بطلان حس الوضعة إلى رنح ataxia؛ ولاسيما على سطح وعر، أو في الظلمة، أو حين غمض العينين. وتتحسن المشية إذا ما اتكأ العليل على عكاز، أو لمس بأنملته في أثناء تنقله ما هو ثابت، كالحائط على سبيل المثال.

– في حالات حدوث شلل رباعي حاد، يجب مراقبة التنفس والقلب في العناية المشددة.

أما أكثر الاعتلالات الحادة المزيلة للميالين شيوعاً؛ فهي متلازمة غيلان باريه (راجع الجدول ١٦) ولها أهمية خاصة؛ لأنها أكثر اعتلالات الأعصاب المحيطية الحادة مصادفة، وأكثرها خطورة. ولها أشكال سريرية مختلفة (الجدول ٢٤)، ومظاهر مميزة (الجدول ٢٥).

يتجه التدبير نحو الأمور التالية:

المزمنة	الحادة
١- غامض السبب: اعتلال أعصاب وجذور التهابي مزمن مزيل للميالين (CIDP). ٢- أباعد ورمية. ٣- نظيرة البروتين [٢] paraproteinaemia. أ- اعتلال بروتين غاما أحادي النسيلة السليم benign monoclonal gammopathy. ب- ورم نقوي مصلّب للعظم osteosclerotic myeloma. ج- بروتين كبروي في الدم macroglobulinemia. • نظير الخمجي - الإيدز. • سموم.	متلازمة غيلان باريه: ١- نظيرة الخمجي parainfectious. أ- خمج الطرق التنفسية العلوية - التهاب الرئة بالمفطورات Mycoplasma pneumoniae. ب- التهاب الأمعاء بالعطينات الصائمية Campylobacter jejuni enteritis. ج- فيروس إيبشتاين بار Epstein-Barr. د- فيروس مضخم الخلايا cytomegalovirus (CMV). هـ- التهاب الكبد B. و- داء المقوسات toxoplasma. ز- الإيدز. ٢- تلو التمنيع postimmunization. ٣- تلو الجراحة. ٤- أباعد ورمية paraneoplastic. ٥- غامض السبب: • اعتلال أعصاب وجذور التهابي مزمن مزيل للميالين (البدء حاد ويتفاقم بالإزمان) chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP) • أخماج - ديفتريا. • سموم.

(١) لاحظ أن بعض الأدواء تسبب أشكالاً سريرية مختلفة من اعتلالات الأعصاب.

(٢) ويعني مصطلح "نظيرة البروتين" paraprotein وجود بروتين غير سوي (غير موجود في الأصحاء) في المصل. قارن مع مصطلح "شذوذ بروتين الدم" dysproteinaemia (في الجدول ١٥) الذي يعني اضطراباً في نسب البروتينات السوية الموجودة في المصل.

الجدول (١٦) اعتلالات الأعصاب المزيلة للميالين المكتسبة [١].

- داء شاركو ماري توث (النموذج الضخامي).
- داء دجرين- سوتا Dejerine-Sottas.
- داء رفسم Refsum.
- حثل المادة البيضاء متبدل اللون metachromatic leukodystrophy.
- • حثل المادة البيضاء الكروي الخلايا Globid cell leukodystrophy (داء كرابه Krabbe's disease).
- متلازمة كوكاين Cockayne.

(١) لها بدء خلسي، وتتفاقم خلال عقود. ويكون زوال الميالين فيها متماثلاً، لا قطعياً كما في الأدواء المكتسبة.

الجدول (١٧) اعتلالات الأعصاب المزيلة للميالين الوراثية [١].

- نفي الأسباب الأخرى للشلل الحاد (انظر التشخيص التفريقي في الجدول ٢٥).

- تجدر الإشارة إلى أن قياس النقل في الأعصاب المحيطية قد يخفق في تشخيص الحالة في الأيام الأولى من الإصابة. كما قد يكون فحص السائل الدماغي الشوكي سوياً.

- العناية التمريضية: يُعتنى بالمريض في وحدة العناية المشددة للمراقبة التنفسية القلبية:

• السعة الحياتية: ويركن للتهوية الآلية إذا ما تدنت إلى

السبب	نمط البدء
- اعتلال الأعصاب الحسي الحاد acute sensory neuropathy - الانسمام بـ pyridoxine	حاد
- الأباعد الورمية.	تحت حاد
وراثي: أتكسيا فريدرايخ (صفة صبغية جسدية متنحية)؛ فقد البروتين الشحمي بيتا من الدمabetalipoproteinemia (متنحية)؛ داء Bassen-Kornzweig (متنحية)؛ رنح توسع الشعيرات ataxia telengeictasia (متنحية)؛ اعتلال أعصاب حسي وراثي لـ Denny-Brown (صفة صبغية جسدية قاهرة)؛ اعتلال أعصاب حسي خلقي congenital (متنحية).	مزمن: عصبونات كبيرة
داء فابري Fabry (صفة صبغية جسدية متنحية).	عصبونات صغيرة

الجدول (١٨) أذية عصبونات عقد الجذور الخلفية المسببة لاعتلال أعصاب حسي صرف.

اعتلالات الأعصاب المحركة المتعددة motor polyneuropathies	متلازمة غيلان باريه. دوائية المنشأ: كالمعالجة بالذهب وبـ dapsone. الانسمام بالرصاص. التعرض لـ n-hexane (في الغراء glue والبنزين). الدفتريا. البرفيرية الحادة المتقطعة acute intermittent porphyria . معظم الاعتلالات الأسرية.
اعتلالات الأعصاب الحسية المتعددة sensory polyneuropathies	دوائية المنشأ: كالمعالجة بـ phenytoin و بـ isoniazid. اليوريمية. الجذام. الجينية (راجع الجدول ١٨).
اعتلالات الأعصاب المختلطة المتعددة mixed polyneuropathies	راجع الجدول (١٦)
اعتلال الأعصاب المستقلة autonomic neuropathy	لداء السكري. الداء النشواني الأولي primary amyloidosis.

الجدول (١٩) المشهد السريري لاعتلالات الأعصاب المتعددة المختلفة

أقل من لتر واحد.

● نظم القلب: قد يركن إلى إنظام القلب cardiac pacing؛ إذا ما حدث إحصار heart block أو أي اضطراب نظم آخر يستوجب ذلك.

● الانتباه إلى عدم إثارة توقف القلب عند رشف مفرزات البلعوم، وذلك لحدوث زيادة في حساسية المنعكسات المستقلة؛ بسبب فقدان التعصيب الجزئي partial denervation.

● اتخاذ الإجراءات المعتادة للوقاية من حدوث التهاب الوريد الخثاري.

● حين حدوث عسر البلع؛ يتخذ ما يلزم من احتياطات للحؤول دون التهاب الرئة الاستنشاقي.

● الانتباه للتغذية، وتلافي الإمساك.

الاستقصاءات الكيميائية والدموية: في معظم الحالات	• تعداد كامل لعناصر الدم (CBC)؛ سرعة تثفل الدم ESR؛ مستوى الغلوكوز؛ الخضاب الغلوكوزي HgbA1C؛ الهرمون المنبه للدرقية TSH؛ الرحلان الكهربائي لبروتينات الدم؛ B12؛ العامل الأسترالي. • صورة للصدر لتحري الأورام
في بعض الحالات	• أضداد النوى ANA ؛ العامل الروماتوئيدي (الرثياني) RF؛ أضداد هيولى العدلات antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)؛ البرفويرينات porphyrins؛ وتحري المعادن الثقيلة. • فحوص موسعة لتحري ورم خفي occult neoplasm.
إعادة التحريات	• في سلبية الفحوص، يعاد إجراؤها بعد عدة أشهر، أو قبل ذلك؛ إن تطور الداء بسرعة أكبر.
قياس النقل في الأعصاب	• الفحوص الكهربائية الفيزيولوجية العصبية.
خزعة العصب الربلي أو خزعة الجلد في القليل من المرضى	• تجرى في مراكز متخصصة لبعض الحالات الحادة أو تحت الحادة بحثاً عن فقدان الألياف العصبية عديمة الميالين.

الجدول (٢٠) الفحوص والتحريات في اعتلال الأعصاب المحيطية المتعددة.

النموذج	المشهد السريري
اعتلال أعصاب متعدد لاعرضي	- يحدث في غالبية السكريين بالإزمان (خلال عشر سنوات من البدء، غالباً. وقد يكون المظهر الأول الموجه للداء). - قد تكون شكوى العليل العنانة. - يكشف عنه في أثناء الفحص السريري: غياب المنعكسين الدابريين مع نقص لاعرضي خفيف في الحس في أصابع القدمين.
اعتلال أعصاب متعدد عرضي	- اعتلال مختلط متناظر، حسي على نحو رئيسي؛ محواري ± زوال الميالين؛ ± مظاهر مستقلة.
اعتلال أحادي العصب	- احتشاء أوعية الأعصاب: • الأزواج القحفية II (مع سلامة البؤبؤ) أو VI أو VII خاصة. • اعتلال عصب وربي (وهو جذر). • أي عصب آخر. - أهبة لانضغاط الأعصاب.
اعتلال الضفيرة	- اعتلال عدة جذور: • ضمور العضل السكري المنشأ diabetic amyotrophy (عضل الفخذ في جانب واحد أو في الجانبين أحياناً). • ألم عضدي عصبي المنشأ نادراً.
اعتلال الأعصاب المستقلة	- في سياق اعتلال الأعصاب المتعدد غالباً. - قد يثبط عودة ارتكاس التنفس التلقائي لارتفاع CO_2 تلو التخدير؛ مما يُعدّ خطراً مميتاً على المريض.

ثمة من يعتقد أن وجود عدم تحمل السكر قد يسبب اعتلال أعصاب محيطية بأذية الألياف الدقيقة؛ حتى في غياب داء سكري صريح لدى العليل.

الجدول (٢١) أشكال اعتلالات الأعصاب المحيطية سكرية المنشأ

ترسبات موضعية	• في الحبل الشوكي؛ والجذور الشوكية؛ والسحايا والأزواج القحفية نادراً.
أذيات وعائية المنشأ داخل القحف	• النزف في الابيضاضات. • الخثارات في كثرة الحمر polycythemia.
أخماج انتهازية (في داء هودجكن خاصة) لتثبيط المناعة، إما بسبب الداء وإما الدواء.	• داء المنطقة Zona • أخماج انتهازية، بما فيها المستخفية Cryptococcus.
فرط كلسيوم الدم (في الورم النقوي myeloma)	• ضعف عضلي؛ ألم؛ نقص مقوية؛ تخليط ذهني.
اعتلال عصبي عضلي neuromyopathy في اللمفومات والورم النقوي.	• اعتلال أعصاب تحت الحاد أو مزمن، مختلط، محواري ± ضعف عضل دانٍ. • اعتلال أغصان حاد (غيلان باريه عرضي).
اعتلال أعصاب ضغطي entrapment neuropathy.	• قد يشاهد متلازمة نفق الرسغ في الورم النقوي، ربما بسبب حدوث الداء النشواني.

(١) وقد يجتمع أكثر من مضاعفة في المريض ذاته

الجدول (٢٢) المضاعفات العصبية للمفومات والتنشؤات الدموية[1].

- العلاج النوعي: ويكون إما بتبادل البلازما plasma exchange (المعروف بـ "فصادة البلازما" plasmapheresis، أيضاً)، أو بإعطاء الغلوبولينات المناعية الوريدية IVIg بمقدار ٠,٤ غ/كغ في اليوم مدة خمسة أيام. وهي الطريقة المفضلة عادة لسهولتها. وتفيد الطريقتان في اعتلال الأعصاب الالتهابي المزمن المزيل للميالينCIDP أيضاً.

وعلى نحو عام؛ يشفى معظم المرضى، ويتوفى ٥٪ منهم. ويصاب ١٠٪ بعجز في الطرفين السفليين تتفاوت شدته بين مريض وآخر. ويسوء الإنذار في المتقدمين في العمر، وفي الذين يحتاجون إلى التهوية الآلية في مرحلة باكرة من سير الداء، وفي المصابين بالنموذج المحواري للاعتلال. كما قد ينكس الداء في القلة؛ ولو بعد عدة سنوات.

ثانياً- أمراض الوصل العصبي العضلي (الصفيحة الانتهائية الحركية motor)- neuromuscular junction: end-plate)

ثمة صفيحة انتهائية حركية واحدة فقط في كل ليف عضلي، تعرف بالمشبك synapse. وهي تتألف من ثلاثة أجزاء: الجانب العصبي والفلح والجانب العضلي، يحتوي الجانب العصبي على حويصلات فيها كميات صغيرة محددة من جزيئات الأستيل كولين تدعى بـ"الرزم" quanta. وتُطلق بكميات وافرة عبر الفلَح المشبكي synaptic cleft عندما تصل موجة اللا استقطاب depolarization إلى نهاية الليف العصبي. ويعصب الليفُ العصبي الواحد أليافاً عضلية كثيرة، يتفاوت عددها بين بضعة منها (في العضل الخارجي للعين، مثلاً)؛ وعدة مئات (في مربعة الرؤوس الفخذية، مثلاً)، بحسب دقة عمل العضلة. ومن ثم تقوم مستقبلات عضلية متخصصة - تقع على الجانب المقابل من الفلح - بالتقاط جزيئات الأستيل كولين. ومتى وصل مستوى الإثارة إلى عتبة التفعيل activation threshold؛ انطلقت موجة اللا استقطاب في الغشاء العضلي، فتتقلص الألياف. وينهي مضاد الكولينستراز anticholinesterase في الفلح عمل الأستيل كولين، ليُعاد تصنيع شظاياه في نهاية محوار الليف العصبي. وتجدر الإشارة إلى أن الأدوية المثبطة لعمل مضادُ الكولينستراز تسهّل فعل الأستيل كولين المزيل للاستقطاب. أما الزيادة المفرطة من تلك الأدوية؛ فتفضي إلى إحصار الانتقال المشبكي synaptic transmission، مما يحول دون عودة الاستقطاب في الغشاء العضلي. ويعرف هذا بـ "إحصار الفعل الكوليني" cholinergic block. وهذه هي طريقة تأثير مبيدات الحشرات، وكيميائيات الحروب البيولوجية. كما قد يحدث إحصار في الانتقال العصبي العضلي بعوامل تحول دون

المتلازمة	التهاب العضل	اعتلال أحادي العصب	اعتلال أعصاب متعددة	اعتلال أعصاب بؤري لا وعائي المنشأ:	
				قحفي	شوكي
التهاب العضل المتعدد والتهاب الجلد والعضل (١)	+++ (= في ٥٠-١٠٠٪)	− (= لا يحدث)	± (= نادر)	± (= نادر)	− (= لا يحدث)
الذئبة الحمامية الجهازية (٢)	+ (= في أقل من ٢٥٪)	± (= نادر)	++ (= في أقل من ٢٥٪)	+ (= في أقل من ٢٥٪)	± (= نادر)
داء النسيج الضام المختلط (٣)	+++	−	+	++	−
تصلب الجلد (٤)	+	−	+	+	−
التهاب المفصل الرومانويدي (٥)	+	+	+	−	+
التهاب الفقار اللاصق (٦)	−	−	−	−	+
متلازمتا كثرة اليوزينيات وشروغ - شتراوس (٧)	++	++	+	−	−
التهاب الشرايين العقد (٨)	−	+++	−	+	−
ورام وغنر الحبيبي(٩)	−	+	+	+	−
غلوبينات الدم البردية الأساسية (١٠)	−	+	+	−	−
التهاب الشريان ذو الخلايا العرطلة (١١)	−	+	+	−	−

(1) Polymyositis dermatomyositis
(2) Systemic lupus erythematosus
(3) Mixed connective tissue disease
(4) Scleroderma
(5) Rheumatoid arthritis
(6) Ankylosing spondylitis
(7) Hypereosinophilic syndromes &Churg- Strauss syndromes)
(8) Polyarteritis nodosa
(9) Wegener s granulomatosis
(10) Essential cryoglobulinaemia
(11) Giant cell arteritis

الجدول (٢٣) المظاهر العصبية العضلية لأدواء الغراء الوعائية collagen vascular diseases

إطلاق الأستيل كولين (كالذيفان الوشيقي botulinum toxin)، أو التي تسبب إحصاراً في مستقبلات النيكوتين (كالكورار curare). ويتأذى الانتقال عبر الوصل العصبي العضلي في أدواء كثيرة (الجدول ٢٦)، سيُكتفى بالتطرق إلى أكثرها أهمية.

١- الوهن العضلي الوبيل (الوخيم) myasthenia gravis:

هو داء مناعي ذاتي autoimmune نادر، تُتلف فيه مستقبلات الأستيل كولين في خلايا العضل المخطط؛ فلا تستجيب للإشارات الواردة من الدماغ إلى العضل، ومنها تعذر التقلص. يتظاهر الداء بالضعف العضلي المتقطع، وبسورات من التعب من دون ألم، يزداد تواترهما وأمدهما بمرور الزمن. وتتفاوت شدة أعراض الداء من مريض إلى آخر.

يصاب به ٥-١٠/١٠٠٠٠٠ شخص في الغرب. والشابات (في

العقدين الثاني والثالث) أكثر عرضة للإصابة به؛ من الذكور. أما في الكهولة (أي: في العقدين السادس والسابع)، فيصاب به الذكور أكثر من الإناث. كما قد يرافق في هؤلاء ورماً تيموسياً (توتياً) thymoma .

تصاب المجموعات العضلية المختلفة على نحو انتقائي؛ وبترتيب نزولي: بدءاً بالعضل الخارجي للعين غالبا؛ لا دائماً (ومنه الإطراق في عين واحدة أو في العينين، يتفاقم مساءً، كما قد يتحسن أو يزول بعد النوم)؛ فعضل الوجه (ومنه ضعف غمض العينين، وما يدعى بالكَشَر الوهني myasthenic snarl، وصعوبة الاستمرار في مضغ الطعام)؛ فالعضل البصلي bulbar myasthenia (بإصابة عضل البلعوم وشراع الحنك ومنها، الخُنّة nasal speech، وعودة السوائل عبر الأنف عند البلع regurgitation of fluids)؛ فعضل الرقبة (الأمامي خاصة)، وعضل التنفس؛ فزنار الأطراف؛ فالعضل القاصي للأطراف؛ فالجذع. وقد يبقى الداء مقتصراً على عين واحدة، أو تصاب العينان في نسبة قليلة من المرضى، قد تصل حتى ٢٠٪. فتعرف هذه الحالات بوهن العضل العيني ocular myasthenia؛ إذا لم تُصب عضلات أخرى في الرأس خلال سنتين من البدء. وقد يصبح الداء متعمماً generalized في آخرين. والضعف العضلي الذي يزداد بعد الجهد؛ ولاسيما مساء (ويُدعى بـ "التَعوبية غير المؤلمة" painless fatigability) هو العرض الواسم الموجه نحو التشخيص. ويكشف عن الداء بالفحص السريري؛ بالاستماع إلى العليل وهو يروي قصته: إذ يكون صوته سوياً بادئ الأمر، ثم يصبح خُناً بالاستمرار في التكلم. كما قد يتفاقم الإطراق بالحملقة نحو الأعلى مدة لا تقل عن ٤٥ ثانية. ولا تتأثر المنعكسات الوترية إلا إذا فُحصت مرات متعددة. ولا يحدث الضمور إلا مضاعفةً متأخرة. ويبقى الحس سليماً.

الشكل	المشهد السريري
داء حاد البدء أحادي الطور acute monophasic illness	- متلازمة غيلان باريه (GBS) المزيلة للميالين (AIDP)؛ يتكامل المشهد السريري فيها خلال أسبوعين في معظم الحالات، ويبدأ التحسن خلال أربعة أسابيع. أما إذا تكامل المشهد خلال ٢٤ ساعة أو استمر في التفاقم لأكثر من ٤ أسابيع؛ فلا ينطبق هذا التعريف على تلك الحالة.
	- اعتلال أعصاب محركة محواري حاد، مشابه acute motor axonal neuropathy.
	- متلازمة Miller- Fisher: شلل عيني ophthalmoplegia + رنح (أتكسيا) + زوال المنعكسات الوترية: شلل نازل من الوجه إلى الأطراف (مزيل للميالين).
	- اعتلال حسي رنحي (أتكسي) حاد acute sensory ataxic neuropathy (مزيل للميالين).
الشكل الناكس relapsing form	- اعتلال الجذور والأعصاب الالتهابي المزيل للميالين الناكس relapsing inflammatory demyelinating polyradiculopathy: ينكس خلال أسابيع أو أشهر، مع تراكم العجز بكل نكس.
الشكل تحت الحاد	- اعتلال الجذور والأعصاب المزيل للميالين تحت الحاد subacute demyelinating polyradiculopathy: تستمر الحالة بالتفاقم بعد ٤ أسابيع من البدء لتصل أشدها خلال أقل من ٨ أسابيع (بحسب التعريف).
الشكل المزمن	- اعتلال الجذور والأعصاب المزيل للميالين المزمن (CIDP): تستمر الحالة في التفاقم أكثر من ٨ أسابيع.

(١) في اللغة: "التغاير" الاختلاف في بعض الأجزاء أو التفاصيل، أما الاختلاف في الكل، فيعرف بـ المغاير".

الجدول (٢٤) الأشكال السريرية لمتلازمة غيلان باريه وأشكالها المتغايرة (١) variants.

الأعراض والعلامات الفيزيائية: • خمج سابق عادة: معدي معوي أو تنفسي. • ألم قطني في ٣٠-٥٠٪ قد ينتشر إلى الأليتين والفخذين؛ ألم بطني أحياناً، قد يشابه نظيره في البطن الحاد. • خدر وضعف صاعدان، قد يبدأان في الفخذين قبل القدمين، مع بطلان المنعكسات الوترية. • إصابة الأزواج القحفية ولاسيما عضل البصلة والوجه في ٥٠٪؛ مما قد يؤدي إلى الغُصة والتهاب رئة استنشاقي. • شلل عضل العينين ولاسيما في متلازمة ميلر فيشر. • قد يشمل الضعف عضل التنفس؛ مما قد يؤدي إلى قصور تنفسي مخاتل. ومن هذا كانت ضرورة مراقبة السعة الحياتية vital capacity. • اضطراب عابر وخفيف في المصرة البولية في ١٠-٢٠٪ لتأذي المصرة الإحليلية الخارجية. • عدم استقرار عصبي مستقل: عدم ثبات الضغط الشرياني واضطراب نظم القلب (ضرورة المراقبة). • الاضطراب الحسي المرئي نادر على الرغم من الشكوى الحسية. • تزايد الاضطراب الحركي ليستقر بعد أسبوعين من البدء. ويبدأ التحسن بعد أربعة أسابيع.
الفحوص المخبرية والاستقصاءات: - تحري دلائل خمج سابق بوساطة الفحوص المصلية (للعطيفة Campylobacter serology على سبيل المثال)؛ أضداد الغانغليوزيد antiganglioside (أكثر أهمية في الأشغال المتغايرة للمتلازمة). - قد ينقص صوديوم الدم لفراز غير ملائم لهرمون مضاد الإبالة anti ADH secretion. - في السائل الدماغي الشوكي: • زيادة البروتين بعد عدة أيام من البدء؛ من دون زيادة في الخلايا (افتراق بروتيني - خلوي). • قد تزداد الخلايا قليلاً. ولكن إذا وصل عددها إلى أكثر من ٥٠ كرية في المكرولتر؛ وجب التفكير بسبب آخر. • قد تظهر فيه حزم نسيلية قليلة oligoclonal bands موجودة أيضاً في الدم (على نمط مغاير لما يشاهد في التصلب المتعدد).
الفيزيولوجيا العصبية: • قد لا يشاهد اضطراب في المرحلة الباكرة. • زوال الميالين القطعي في القطع الدانية والقاصية من الأطراف، مع زوال أمواج F . • قد تشاهد مظاهر لاعتلال محواري عوضاً من زوال الميالين؛ أحياناً.
التشخيص التفريقي (شلول الأطراف الحادة الأخرى): - شلل نقص بوتاسيوم الدم hypokalemia أو فرطه hyperkalemia. - اعتلالات الأعصاب الحادة أو تحت الحادة الأخرى: • كالبرفرية porphyria، والانسمامات الحادة، اعتلال الأعصاب في الرعاية الحرجة critical care neuropathy. • غيلان باريه "العرضي": داء لايم؛ الإيدز؛ اللمفومات؛ الذئبة الحمامية، ... إلخ. - أذيات النخاع الشوكي: التهاب سنجابية النخاع poliomyelitis؛ التهاب النخاع المستعرض الصاعد transverse myelitis؛ داء الكلب الشللي paralytic rabies. - اعتلالات الوصل العصبي العضلي الحادة: الداء الوشيقي botulism، الانسمام بمركّبات الفسفور العضوية organophosphate poisoning؛ شلل القراد tick paralysis. - نشبة في جذع الدماغ brainstem strokes.
الجدول (٢٥) الجوانب المهمة في المشهد السريري لمتلازمة غيلان باريه(GBS).

قبل المشبك presynaptic	بعد المشبك postsynaptic
متلازمة لامبرت - إيتن الوهنية Lambert-Eaton myasthenic syndrome. الانسمام الوشيقي botulism . فرط مغنزيوم الدم نقص كلسيوم الدم. مركبات أمينوغليكوزيد aminoglycosides. عودة التعصيب reinnervation.	الوهن العضلي الوبيل myasthenia gravis. وهن عضل الوليد neonatal myasthenia الوهن العضلي الخَلقي. الوهن العضلي المحدث بالبنسيلامين.

الجدول (٢٦) اضطرابات الوصل العصبي العضلي.

أمينو غليكوزيد -	* Aminoglycosides
بروبرانولول -	* Propranolol
مورفين -	* Morphine
الباربيتورات -	* Barbiturates
بروكائيناميد -	* Procainamide
كينيدين -	* Quinidine
رحضة المغنزيوم -	* Magnesium enema
تونيك -	* Tonic [1]

(١) هو شراب غازي فوار مُر المذاق قليلاً، يحتوي على قليل من الكينين quinine

الجدول (٢٧) الأدوية التي تسيء للوهن العضلي الوبيل.

نُعت الداء بالوبيل؛ لأنه قد يتظاهر - في القلة - بضعف عضلي شديد، يتفاقم بسرعة؛ ليكون خطراً مميتاً. يتفاقم الداء بالتعب، والتمارين الرياضية، والأخماج، والانفعال، وتغير المناخ، والحمل، والحقن الشرجية التي تحتوي على المغنزيوم؛ وببعض الأدوية أيضاً كالأدوية الواردة في الجدول (٢٧)، ويجب لذلك تجنب استعمالها في هذا الداء.

قد ترافق الوهنَ العضلي الوبيل أدواءٌ مناعية أخرى، كأدواء الدرقية (فرط الدرقية أو قصورها)؛ والتهاب المفاصل (وقد يسبب علاجه بالـ penicillamine الوهن العضلي أيضاً)؛ والداء السكري؛ والتهاب الجلد والعضل، وفقر الدم الوبيل pernicious anaemia؛ والذئبة الحمامية الجهازية؛ ومتلازمة جوكرنSjögren's syndrome ؛ والساركوئيد؛ والفُقاع pemphigus. ويرافق الداءَ في معظم المرضى فرط تنسج غدة التوتة (التيموس)، أو ورم توتي سليم قد يغزو موضعياً النسج المجاورة في ١٥٪ منهم.

تُجرى للمرضى الفحوص والاختبارات المبينة في الجدول (٢٨).

تفرق حالات الوهن العضلي الوبيل (الناجمة عن تأذي مستقبلات الأستيل كولين في الغشاء العضلي خلف المشبك) وتلفها؛ عن العلل ما قبل المشبك (التي ينقص فيها إطلاق الأستيل كولين، كمتلازمة لامبرت - إيتن الوهنية، والانسمام الوشيقي) كما سيرد لاحقاً.

لعلاج الوهن العضلي طريقتان:

أ- المعالجة العرضية: بإعطاء عقاقير مضادة للكولين إستراز، عكوسية الفعل reversible anticholinesterases (كـ pyridostigmine) عدة مرات في اليوم؛ بحسب نصف عمر الدواء في الدم (حتى خمس مرات في اليوم بالنسبة للبيريدوستغمين).

ب- المعالجة الحاسمة definitive treatment: وتشمل تثبيط المناعة بأكثر من طريقة واحدة: كالستيروئيدات و azathioprine أو المشاركة بينهما، إذ يؤازر أحدهما فعل الآخر، و cyclosporine؛ ومضادة البلازما plasmapheresis؛ واستئصال التوتة thymectomy. كما يفيد التعديل المناعي immunomodulation بإعطاء الغلوبولينات المناعية وريدياً. ويعتقد أن فصل البلازما يفيد في التخلص المؤقت من الأضداد المسببة لخلل النقل عبر الوصل العصبي العضلي. أما إعطاء الغلوبولينات المناعية؛ فيقوم بالارتباط بهذه الأضداد وإبطال فعلها. وتجدر الإشارة إلى أن التعديل المناعي يفيد وقتياً ولعدة أسابيع فقط.

- اختبار edrophonium (tensilon).
- السعة الحيوية vital capacity.
- تصوير مقطعي محوسب CT أو بالرنين المغنطيسي MRI للمنصف الأمامي للصدر.
- أضداد مستقبلات الأستيل كولين acetylcholine receptor antibodies (فالعلة تصيب المستقبلات في الوصل العصبي العضلي). والأضداد موجودة في ٨٠٪ من الحالات. وفي سلبية الاختبار قد تكون أضداد الكيناز النوعي العضلي anti- MuSK antibodies (muscle- specific Kinase) موجودة.
- ثيروكسين البلازما (لتحري داء درقية مرافق).
- أضداد العضل المخطط (في الحالات المرافقة ورماً تيموسياً).
- أضداد النوى ANA، العامل الروماتويدي rheumatoid factor، أضداد الدرقية.
- تفاعل السلين؛ إذا ما عقد العزم على المعالجة بمثبط للمناعة.
- تناقص سعة كمونات العضل المركَّبة compound muscle action potentials بالتنبيه التكززي tetanic stimulation، بتواتر ٥ -١٠هرتز. كما يفيد تخطيط ليف عضلي مفرد EMG single fiber في التشخيص.

الجدول (٢٨) الاستقصاءات في الوهن العضلي الوبيل.

تُستأصل غدة التوتة حين وجود ورم فيها للحؤول دون ارتشاحه موضعياً. أما الاستفادة العرضية من الجراحة في الحالات التي يرافقها ورم توتي؛ فهي محدودة مقارنة بسواها من الحالات. إذ يتحسن ٨٥٪ من الحالات غير الورمية من الجراحة ويستغني ٣٥٪ من المرضى عن الأدوية كلياً. ويُلمس التحسن بعد مرور ١-١٠ سنوات من الجراحة. وتكون الإفادة من العلاج الجراحي أنجع في الإناث دون الأربعين من حملة الزمرتين النسيجيتين HLA-B7 وDR3- منها في سواهنّ. أما دور الجراحة في الوهن العضلي العيني ocular myasthenia، وفي الأطفال، وفي من تجاوز الـ ٥٥ سنة من العمر؛ فما زال موضوعاً مختلفاً فيه.

ثمة نموذجان من الأزمات السريرية قد يصاب بهما المريض في سياق المعالجة:

- **الأزمة الوهنية myasthenic crisis**: وهي تفاقم أعراض الداء لحدوث خمج في الطرق التنفسية، أو تلو علاج جراحي ما في المصابين بوهن عضلي بصلي أو تنفسي. وتتطلب الحالة التهوية الاصطناعية، شأن ما يحدث في ١٠٪ من المرضى. ويُوصى بإيقاف الأدوية المضادة للفعل الكوليني anticholinergics في أثناء التهوية الاصطناعية، أو الإقلال من تلك الأدوية، ريثما تتم السيطرة على الخمج؛ لأنها تزيد من المفرزات القصبية.

- **الأزمة الكولينية cholinergic crisis**: تنجم عن الإفراط في الأدوية الكولينية الفعل والتسمم بها. وتتظاهر بالإلعاب، والتخليط الذهني، والدُّماع، والشحوب، والوهط collapse. وتعالج هذه الحالات بتخفيف الجرعة مع الدعم التنفسي الآلي إن لزم.

قد يختلف الوهن العضلي في حديثي الولادة عن نظيره المشاهد في سواهم. وهناك نموذجان من الداء في حديثي الولادة:

أ- الوهن العضلي الوليدي neonatal myasthenia: يصادف في ١٢٪ من ولدان الأمهات اللواتي يعانين الوهن العضلي. وينجم عن مرور الأضداد من الأم إلى جنينها عبر المشيمة. وقد تبدو الأعراض فيهم في اليومين الأولين من العمر، وتزول في أسابيع قليلة.

ب- الوهن العضلي الخلقي myasthenia congenital: وهو داء نادر يشاهد عقب الولادة أيضاً. تكون الأم سليمة، ولا يوجد علة مناعية فيها أو في طفلها. وتكمن العلة في تشوه خلقي في المستقبلات ناجم عن طفرة جينية، تنتقل صفة صبغية جسدية متنحية.

٢- التسمم بمركّبات الفسفور العضوية organophosphate poisoning:

وهي مركبات عضوية مضادة على نحو لا عكوس للكوليناإستراز؛ مما يؤدي إلى تراكم الأستيل كولين في كل من: المشابك synapses وتعزيز فعله المنبه في المشابك العصبية في الجملة العصبية المركزية، وفي الوصل العصبي العضلي، وفي عقد الجملة المستقلة، وفي نهايات الألياف الكولينية الفعل بعد العقد postganglionic cholinergic nerve endings (وهي لاودية غالباً)، وفي جدران الأوعية الدموية ولاسيما الشُريِنات. والجدير بالذكر أن الأتروبين atropine - المستعمل ترياقاً لهذا التسمم - يناهض antagonise كل أفعال المركّبات الكولينية الفعل cholinergic؛ باستثناء ما يؤثر منها في كل من عقد الجملة المستقلة والوصل العصبي العضلي. تُعرف أفعال الأستيل كولين التي يمكن أن تُناهَضَ بالأتروبين بالتأثير المسكريني muscurinic effects، في حين يطلق على أفعالها التي لا تناهض به "التأثير النيكوتيني" nicotinic effect.

لمركّبات الفسفور العضوية سمية شديدة؛ لأن تأثيرها لاعكوس. فيستغرق الشفاء منها عدة أسابيع؛ ريثما تُصنَع كمية كافية جديدة من الكولين إستراز. ولهذا تستعمل هذه المركبات مبيدات زراعية للحشرات والهوام، و"غازات الأعصاب" في الحروب. ويعتقد أنها أكثر السموم شيوعاً في العالم (لا في بلادنا) للانتحار. أما في بلادنا؛ فتشاهد معظم حالات التسمم الخطأ بعد أكل فاكهة أو خضار حديثة الرش بهذه المبيدات، أو في العمال الزراعيين الذين يستعملون تلك السموم.

هناك عدة نماذج سريرية من التسمم بهذه المركبات:

أ- الأزمة الكولينية cholinergic crisis: وهي الشكل الحاد للتسمم. يصاب العليل بالقهم والغثيان والمغص والقياء، وبالتخليط الذهني والتوهم unreality، والدُوام (دوخة)، والتوجس apprehension، والتململ restless. ويتضيق البؤبؤان غالباً (وليس دائماً). وقد لا تدل شدة تضيق البؤبؤين على شدة التسمم؛ إذ قد ينجم التضيق عن دخول السم إلى العينين مباشرة عند رش المبيد، وملامسته للملتحمة ملامسة مباشرة. ثم يصاب العليل بنفضات عضلية في الجفنين واللسان والوجه فالعنق والجسم، مع حدوث ضعف عضلي معمم واختلاج. أما العلامات الأخرى المشاهدة فتشمل الإسهال، والضزز، وعدم استمساك البراز، وبطء القلب، وتضيق القصبات، ووذمة الرئة، وتثبيط التنفس، والأتكسيا، والرجفان، والاختلاج، والنعاس،

فالسبات. وتكثر مظاهر أذية الجملة العصبية المركزية في الأطفال خاصة.

ب- المتلازمة الوسطى intermediate syndrome: وتشاهد في بعض المرضى بعد عدة أيام (من يوم إلى أربعة أيام) من الشفاء الظاهري من التسمم الحاد. فيصاب العليل مجدداً بضعف العضل الداني، ومثنيات الرقبة neck flexors، وعضل الوجه والتنفس؛ مما قد يتطلب مساعدة التنفس آلياً. تنجم هذه المتلازمة عن المعالجة الناقصة للحالة في المرحلة الحادة، كما يعتقد حالياً. وقد يستمر الضعف ٤-١٨ يوماً غالباً.

ج- قد يحدث اعتلال أعصاب محيطية محواري حسي حركي سمي المنشأ، مع سلامة العضل الداني والرقبة والأزواج القحفية بعد عدة أسابيع من الشفاء من التسمم الحاد. ويستغرق التحسن من هذه المضاعفة مدة طويلة قد تصل إلى ١٢ شهراً.

د- وصفت حالات حدوث أذيات عصبية مختلفة متأخرة وطويلة الأمد، كاضطرابات نفسانية، أو خارج هرمية، أو عينية؛ نادراً.

يعالج المتسمم كما يلي:

أ- تنزع الثياب الملوثة إذا كان طريق دخول السم عبر الجلد (في أثناء رش المبيد). ويغسل جلد المصاب بمحلول كربونات الصوديوم أو بالكحول.

ب- يعطى الأتروبين مباشرة بمقدار (١-٤ ملغ) حقناً بالوريد أو بالعضل. ويكرر إعطاؤه كل ١٥-٦٠ دقيقة بحسب التحسن السريري إلى أن تشاهد علامات الأتروبينية الكاملة full atropinization (وهي توسع البؤبؤ mydriasis، وتسرع القلب، وجفاف اللسان). وقد يحتاج العليل إلى ٢٠ ملغ من الأتروبين أو أكثر.

ج- يعطى المصاب منشطاً reactivator نوعياً للكولين إستراز مثل pralidoxime (١-٢ غرام، بالوريد أو العضل أو عن طريق الفم). ويكرر العلاج بحسب الاستجابة السريرية.

د- ويجب إبقاء المصاب بحالة الأتروبينية الكاملة مدة ٢٤ ساعة على الأقل.

هـ- يعالج القصور التنفسي بالانتباه لسلامة الطرق التنفسية وبالمساعدة الآلية، بحسب الأصول.

و- يعاير مقدار الكولين إستراز في الدم، ولا يسمح للعليل بالعودة إلى عمله قبل أن يرتفع مقداره إلى ٧٠٪ من المقدار السوي. وقد يستغرق ذلك عدة أسابيع.

٣- التسمم الوشيقي botulism:

داء نادر، ينجم عن تسمم بإحدى ذيفانات جراثيم المطثية الوشيقية Clostridium botulinum toxin السبع. والمطثية الوشيقية هي عُصية لاهوائية إيجابية الغْرام. تنجم معظم حالات التسمم في الإنسان عن الذيفانات A, B, D أو F. تُعدّ جميع هذه الذيفانات المختلفة أشد السموم فتكاً بالجملة العصبية على وجه الإطلاق. وتختلف فيما بينها في صفاتها المناعية، وفي شدة سميتها. ويطلق على التسمم بأي منها مصطلح "التسمم الوشيقي" (التسمم السُجُقي) botulism.

يحول الذيفان دون إطلاق كمية كافية من الأستيل كولين من غشاء الأعصاب قبل المشبك presynaptic membrane عند وصول الدفعات impulses الكهربائية إليه (قارن مع ما يصادف في الوهن العضلي الوبيل؛ حيث تكون العلة في غشاء ما بعد التشابك). ويؤدي هذا إلى اضطراب كهربائي فيزيولوجي مشابه لنظيره في متلازمة لامبرت- إيتُن.

هناك ثلاثة نماذج سريرية من الوشيقية:

أ- الوشيقية الرضيعية infantile botulism: قد تستوطن جرثومة المطثية الوشيقية أمعاء الرضع بين أعمار الأسبوعين و١١ شهراً. وتتظاهر باضطراب هضمي وبشلل رخو وشلل الأزواج القحفية وعلامات عصبية استقلالية.

ب- وشيقية الجروح wound botulism: وتؤهب لحدوثها الشروط المؤهبة للكزاز.

ج- الوشيقية غذائية المنشأ food-borne botulism: وتنجم عن تناول طعام سبق تلوثه بالذيفان الوشيقي. إذ تنمو الجراثيم في وسط لاهوائي في المعلبات أو المشروبات المحفوظة، وتؤكل دون طهو (أو تشرب). يصاب العليل بالتهاب معدة وأمعاء؛ بعد ١٢-٣٦ ساعة من ابتلاع الطعام الفاسد. ثم تظهر دلائل للأذية نظيرة الودية (اللاودية)، فحدوث الشلل النازل، مع سلامة الحس والاستعراف. يشكو المصاب - أول الأمر - تشوش البصر لشلل البؤبؤ وتوسعه (مع زوال منعكسي التكييف والارتكاس للنور). كما يشكو الشفع؛ لشلل العضل الخارجي المحرك للعينين. ويشاهد الإطراق، كما يصاب عضل البصلة بالشلل. ويبدأ الشلل النازل الرخو، فيضعف عضل الأطراف والتنفس. وفي الحالات الشديدة، يحدث الشلل التنفسي فجأة؛ خلال ٢٤ ساعة من البدء. كما قد تظهر حالات جماعية من جراء تناول المأكولات أو المشروبات الفاسدة ذاتها.

تظهر الدراسة الكهربائية الفيزيولوجية نقص سعة كمون العضل المركّب المثار compound muscle action potential، والذي ينخفض decrement بالتنبيه بتيار بطيء التواتر؛ ولكنه يعلو increment بالتواترات السريعة.

تعالج هذه الحالات عرضياً في العناية المشددة بمراقبة عضل التنفس ودعمه آلياً؛ إن لزم. كما يحتاج العليل إلى أخذ الغذاء تسريباً بالوريد فترة طويلة؛ لوجود شلل معوي نتيجة أذية الأعصاب المستقلة. وقد يستفيد من المصل المضاد ثلاثي التكافؤ trivalent؛ إذا أعطي في مرحلة باكرة (بعد إجراء اختبار التحسس؛ لأن المصل من منشأ حيواني). ويمكن إعطاء الصادات بحسب الحاجة، مع تجنب مركّبات aminoglycosides التي تزيد من إحصار الوصل العصبي العضلي. وقد يتوفى ٣٠٪ من المرضى غير المعالجين؛ ولاسيما الشيوخ، بقصور تنفسي أو مضاعفات قلة الحركة (الشلل) أو المسغبة inanition . وتطول مدة التعافي من الانسمام عدة أشهر أو سنوات. وقد يكون الشفاء ناقصاً.

٤- متلازمة لامبرت - إيتْن الوهنية Lambert-Eaton myasthenic syndrome:

هي متلازمة نادرة المصادفة، يحدث فيها ضعف عضلي متموج fluctuating weakness، مع مظاهر عصبية مستقلة مناعية المنشأ؛ لوجود أضداد للبوابات الفولطية لقنوات الكلسيوم voltage- gated calcium channels في الغشاء العصبي قبل المشبك، تحول دون إطلاق الأستيل كولين في الفلح المشبكي synaptic cleft. وتصادف هذه المتلازمة مرافقة للخباثة التي قد تبقى خفية عدة سنوات، ولاسيما في سرطان الرئة صغير الخلايا. يتظاهر الداء بـ:

أ- ضعف العضل الداني، أشد في الطرفين السفليين منه في العلويين. فيتعذر صعود السلالم والوقوف من وضعة الجلوس.

ب- التعب، وتقلب الأعراض، وتحسنها بالاستمرار ببذل الجهد المتواصل أو المتكرر.

ج- اضطراب عصبي مستقل، ومنه جفاف الملتحمة xerophthalmia وجفاف الفم xerostomia .

د- أعراض أخرى، كالألم العضلي، أو التيبس، أو خدر في النهايات، أو ضعف النعوظ.

هـ- ضعف المنعكسات الوترية أو بطلانها، وقد تعود بعد جهد عضلي.

و- قد ترافقها اضطرابات مناعية أخرى، كاعتلال الوظيفة الدرقية؛ على سبيل المثال.

يؤكد التشخيص بإجراء الفحوص الكهربائية الفيزيولوجية: تنقص سعة كمون العضل المركّب المثار، ولكنه يعلو increment بالتواترات السريعة.

تعالج هذه الحالات عرضياً. وقد تستفيد من إعطاء مثبطات الكولين إستراز ومن التثبيط المناعي. كما يجب معالجة الورم المسبب متى وجد.

ثالثاً- أدواء العضل:

يتطلب حسن عمل العضل حدوث سلسلة متعاقبة معقدة من آليات فيزيولوجية. يتطلب فهمها تذكيراً - دون إطناب - بالبنى التشريحية الأساسية للألياف العضلية، تبدو في الشكل ولا مجال للتفصيل فيها.

وتشمل سلسلة الآليات هذه؛ المراحل التالية:

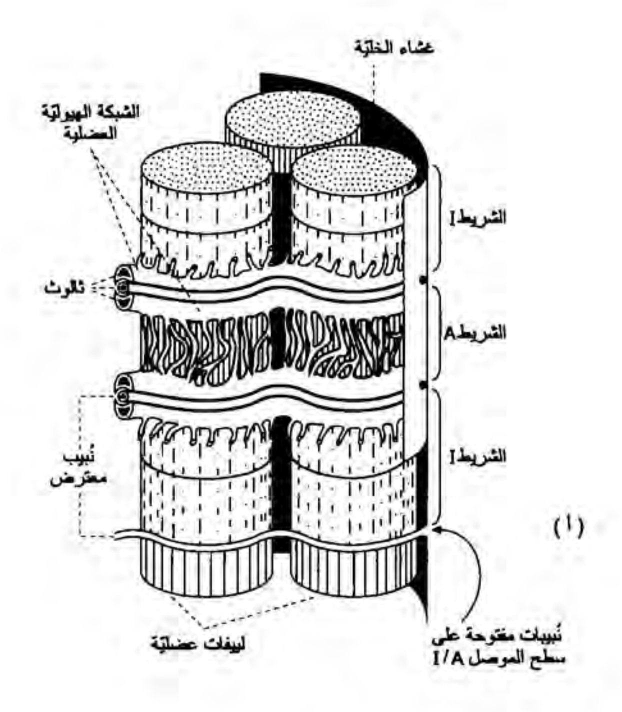
أ- ينتشر كمون الحركة المثار propagated action potential من الغشاء الخارجي لليف العضلي إلى عمق الليف عبر نُبيبات مستعرضة transverse tubules تعرف بجهاز T. وتوجد هذه النبيبات بانتظام في الوصل A-I junction A-I، تفتح على سطح الليف العضلي (الشكل ١-أ).

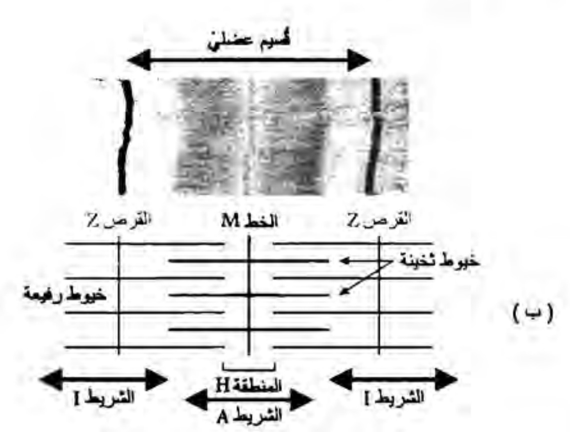
ب- ينتقل التنبيه إلى الشبكة الهيولية الباطنة endoplasmic reticulum شريطية الشكل؛ عبر جسور bridges بروتينية تحتوي على قنوات الكلسيوم calcium channels، تصل بين الأغشية. وتحيط الشبكة الهيولية الباطنة باللييفات العضلية myofibrils. أما وظيفتها فهي تنظيم تركيز إيونات الكلسيوم في العُصارة الخلوية cytosol، التي هي قليلة الكلسيوم في أثناء الراحة.

ج- عندما تتنبه الشبكة الهيولية الباطنة، تنطلق إيونات الكلسيوم المخزونة فيها إلى العصارة الخلوية، فيزداد تركيز الكلسيوم في العصارة.

د- يتحسس بروتين خاص في الخيوط الدقيقة - يعرف بالتروبونين - وجودَ الكلسيوم (الشكل ١-ب). فيُحرك التروبونين المفعّل بروتيناً آخر في الخيوط الرقيقة، هو التروبومَيوسين tropomyosin؛ مما يسمح للخيوط الثخينة في الليف أن تنزلق على الخيوط الدقيقة، فيتقلص الليف العضلي.

هـ- أما ارتخاء الليف العضلي؛ فيحدث عندما تتوقف الشبكة الهيولية الباطنة عن إطلاق الكلسيوم. ويقوم بروتين خاص يعرف بالكلسيكويسترين calsequestrin باستعادة الكلسيوم المُطلق، ليختزن في الشبكة الهيولية الباطنة. وينقص إيونات الكلسيوم الحر؛ يستعيد التروبونين والتروبوميوسين شكلهما الأصلي، فيتوقف الليف العضلي عن التقلص. ويحدث الارتخاء على نحو منفعل بتأثير قوة الجاذبية أو بتقلص العضل المضاد. وتجدر الإشارة إلى أن تركيز الكلسيكويسترين هو أعلى في الألياف العضلية سريعة التقلص منه في البطيئة.





الشكل(١): (أ) البنية التشريحية لليف عضلي myofiber واحد. (ب) البنية التشريحية لِلُيَيف واحد myofibril من الليف العضلي. ويحتوي الليف العضلي الواحد عدة خيوط عضلية myofilaments. تتشكل الخيوط الثخينة thick filaments من البروتين الميوزين myosin، تحتوي الخيوط الرقيقة بروتيناً رئيسياً مختلفاً، يعرف بالأكتين actin؛ إضافة إلى كميات أقل من البروتينين: التروبونين troponin والتروبوميوسين tropomyosin. في المتن المصطلحات العربية المقابلة للألفاظ الأعجمية الأخرى.

يبدو - من الشرح المبسط أعلاه - أن تقبض العضلة وارتخاءها ينجم عن سلسلة مترابطة من العمليات الكيميائية تشترك فيها إنزيمات كثيرة. وإن حدث خلل في إحدى تلك الخطوات لاضطرب عمل العضلة؛ فلا عجب من أن يكون هناك عدد كبير جداً من أدواء العضل، لكل منها إمراضه الخاص. ولحسن الحظ أنها كلها أدواء نادرة المصادفة، وتتظاهر بضعف متناظر في العضل الداني غالباً (الجدول ٢٩)؛ مع ارتفاع إنزيم CK ارتفاعاً متفاوت الشدة. وقد يصاب القلب في بعض النماذج ، ولا يصاب العضل الأملس غالباً.

يتشابه المظهر المجهري لخزعات العضل في هذه الأدواء. وكذلك الأمر في تخطيط العضل (مع وجود بعض الاستثناءات. وقد يتطلب تحديد السبب إجراء دراسات مخبرية معقدة، كالتلوين النوعي للبروتينات، والاستعانة بالمجهر الإلكتروني؛ وبإجراء اختبارات مناعية أو تحريات جينية.

يُطلق مصطلح "اعتلالات العضل" myopathies على أدواء العضل المخطط (أي العضل الذي يخضع للإمرة الإرادية)،

- ● ضعف العضل الداني proximal weakness:
- – تعذر النهوض من وضعة الجلوس، والوقوف من القرفصاء، وصعود السلالم؛ بإصابة عضل زنار الحوض.
- – تعذر رفع اليدين والساعدين أعلى من مستوى الرأس، وصعوبة تمشيط الشعر؛ بإصابة عضل زنار الكتفين.
- – تعذر الجلوس من الاستلقاء بضعف عضل الجذع.
- – صعوبة البلع في بعض الأدواء.
- – اعتلال العضلة القلبية أو اضطراب النقل القلبي في بعض الأدواء.
- – لا يصاب العضل الأملس إلا نادراً.
- ● ضمور العضل المؤوف بالإزمان غالباً. كما يشاهد الضعف مع ضخامة العضل أحياناً.
- ● قد تزول المنعكسات الوترية أو تضعف، أو أنها تبقى سوية.
- ● قد يحدث تقفع العضل contracture بالإزمان. وقد يصادف باكراً في سير بعض الأدواء.
- ● سلامة المصرتين.
- ● سلامة الحس.
- ● الألم العضلي في بعض الأدواء. وللألم نماذج مختلفة: مضض؛ أو ألم في أثناء الجهد أو بعده؛ أو معص؛ أو ألم شديد بنخر عضلي muscle necrosis.
- ● بيلة الميوغلوبلين myoglobulinuria في نخرة العضل.
- ● مشاكل مختلفة في أثناء التخدير العام في بعض الأدواء.
- ● مظاهر أخرى خاصة بالداء.

الجدول (٢٩) المشهد السريري العام في أدواء العضل المختلفة.

التي لا تنجم عن فقدان التعصيب. في حين تعرف الأدواء العضلية الجينية (الوراثية) بـ"الحِثال العضلية" (ف = حثل) muscular dystrophies. هناك عدد كبير منها، ونكتفي بالتطرق إلى أكثرها شيوعاً.

تقسم أدواء العضل – سريرياً – إلى المجموعات التالية:

١- أدواء العضل الالتهابية:

أ- أدواء العضل الالتهابية، مناعية المنشأ: تضم هذه المجموعة تقليدياً: التهاب العضل المتعدد والتهاب الجلد والعضل، والتهاب العضل الاشتمالي inclusion body myositis.

(١)- التهاب العضل المتعدد polymyositis والتهاب الجلد والعضل dermatomyositis: تقسم مجموعة التهاب العضل المتعدد/التهاب العضل والجلد إلى خمسة نماذج سريرية متراكبة:

- ● التهاب العضل المتعدد الصرف pure polymyositis.
- ● التهاب الجلد والعضل الصرف pure dermatomyositis.
- ● التهاب الجلد والعضل (والتهاب العضل المتعدد) المرافق للتنشؤات.
- ● التهاب الجلد والعضل (والتهاب العضل المتعدد) في الأطفال childhood المرافق لالتهاب الأوعية الدموية vasculitis.
- ● التهاب العضل المتعدد المرافق لأدواء الكولاجين الوعائية collagen vascular diseases.

تتظاهر هذه الأدواء باعتلال العضل الداني للأطراف. تصاب بها الإناث خاصة، ولاسيما بين الأعمار ٣٠-٦٠ سنة، مع وجود ذروة وقوع صغرى في سني المراهقة. وتتجلى بالمظاهر المبينة في الجدول (٣٠):

ثمة نموذج آخر من التهاب العضل يعرف بالتهاب العضل البؤري focal myositis. ويتصف بـ:

- – ضعف وضمور عضلي بؤري أو غير متناظر.
- – قد تبقى العلة مستقرة دون أن تتغير شدةً أو امتداداً، أو أنها قد تتفاقم ببطء.
- – تفيد المعالجة بمثبطات المناعة immunosuppressive therapy في الحد من الترقي.

تجرى الاستقصاءات والفحوص المخبرية التالية في التهاب العضل:

– الكرياتين كيناز CK في المصل: ويستدل من شدة ارتفاعه على فعالية الداء. ويجب التنويه إلى أن بعض الأدوية والمواد الكيميائية الأخرى قد تؤدي إلى ضعف العضل الداني مع ارتفاع CK أيضاً. ومن هذه الأدوية الستاتينات statins والكلوروكين chloroquine والكُلشيسين colchicine؛ ولاسيما في الذين يعالجون بديال الدم المزمن chronic haemodialysis. في حين قد تسبب الستيروئيدات القشرية ضعف العضل الداني من دون ارتفاع CK المرافق. كما يرتفع الـ CK عدة أيام تلو الحقن العضلية.

- تخطيط العضل الكهربائي EMG: ويظهر فيه كمونات الوحدات المحركة motor unit potentials صغيرة السعة وقصيرة الأمد مع وجود ارتجاف (رجفان) ليفي تلقائي spontaneous fibrillation.

- الخزعة العضلية: ويظهر فيها ارتشاح التهابي، ونخر necrosis ألياف العضل مع بلعمتها phagocytosis وتجددها. وتجدر الإشارة إلى أنه ينصح أخذ الخزعة من بقعة عضلية مؤلمة tender لم يسبق سبرها بإبرة التخطيط؛ تفادياً لظهور تغيرات التهابية علاجية المنشأ iatrogenic.

- سرعة التثفل والاختبارات المصلية المناعية: بحثاً عن داء مناعي آخر مرافق. ومن هذه الأضداد: ANA وanti-Jo1 (وهو أحد نماذج ANA يزداد في أدواء العضل الالتهابية مناعية المنشأ)، وتقييم وظائف الدرقية، وتحري أضداد مستقبلات الأستيل كولين.

- إجراء تخطيط القلب الكهربائي وتقييم الوظائف التنفسية؛ بحثاً عن تأثر القلب وعضل التنفس.

- البحث (المتكرر إن لزم) عن سرطان خفي في حالات التهاب الجلد والعضل؛ ولاسيما في الذكور ممن تجاوزوا الـ ٥٠ عاماً من العمر عند بدء الإصابة. وقد يشمل ذلك تصوير الصدر الشعاعي، وتصوير الحوض بالأمواج فوق الصوتية، والصدر والبطن بالتصوير المقطعي المحوسب CT، والجهاز الهضمي بالباريوم. وقد يشمل التحري تنظير جهاز الهضم أيضاً.

- ضعف العضل في التهاب العضل المتعدد و التهاب الجلد والعضل: الداني للأطراف (قد يكون غير متناظر)، فيتعذر الوقوف من القرفصاء، ورفع الطرفين العلويين فوق الرأس، +/- عضل الرقبة (متلازمة "الرأس المطأطأ" dropped head syndrome)؛ في ١/٣ الحالات لضعف العضل الخلفي للعنق. +/- عضل البصلة، ومنها عسر التصويت dysphonia (البُحة) وعسرة البلع dysphagia. +/- عضل التنفس (ولكن لا يصادف ضيق النفس dyspnea إلا نادرا). لا يصاب العضل الخارجي للعين. - ضمور خفيف. - لا تحدث أوجاع تلقائية في معظم الحالات (١٥٪ تقريباً)، بل قد يصادف مضض. - ضعف المنعكسات hyporeflexia، وقد تبقى سوية. - +/- اضطراب نظم القلب (لاعتلال العضلة القلبية). - +/- - تليف الرئة.
- التهاب الجلد المشاهد في التهاب الجلد والعضل: ● طفح جلدي بنفسجي اللون حول العينين وظهر اليدين مع: o توسع الأوعية الشعرية في قاعدة الأظفار، واحمرار البراجم knuckles. o علامة Grotton: بقع حمراء أو بنفسجية اللون، متوسفة، تشاهد على سطح البراجم، وقد تظهر على الوجه الباسط للمرفقين والركبتين والكعبين malleoli أيضاً، تشبه ما يشاهد في الصدفية psoriasis. o احمرار على شكل V يشمل العنق وأعلى الصدر. وقد يشمل الكتفين أيضاً. o قد يتثخن الجلد في جانبي الأصابع ووجهها الراحي، ويتشقق. فتبدو الشقوق قذرة (علامة يد الميكانيكي mechanic's hand).
ملاحظات: ● +/- = قد يحدث. ● لا يشمل احمرار الجلد فوق ظهر السلاميات؛ على نحو مغاير لما يشاهد في الذئبة الحمامية الجهازية، والتي تصيب الجلد فوق ظهر السلاميات، وتعف عن سطوح البراجم. ● يجب البحث عن سرطان خفي في التهاب العضل والجلد dermatomyositis فيمن تجاوز الأربعين. ● قد يحدث التهاب الجلد والعضل في الأطفال، فيشاهد التهاب الأوعية، وتكثر التكلسات تحت الجلد. ولا تزداد نسبة حدوث السرطانات بينهم. ● لا زيادة في الأورام الخفية في التهاب العضل الصرف غالباً؛ ولكن يتوجب البحث عن الخباثة في الحالات التي لا تستجيب للعلاج. ● قد يرافق التهاب العضل أدواء مناعية أخرى أيضاً، كالوهن العضلي الوبيل، وتصلب الجلد scleroderma، وداء هاشيموتو الدرقي Hashimoto thyroiditis.
الجدول (٣٠) المشهد السريري العام في التهاب العضل المتعدد والتهاب الجلد والعضل.

تعالج الالتهابات العضلية المناعية معالجة طويلة الأمد بالستيروئيدات القشرية؛ بجرعات كبيرة قد تصل إلى ٦٠-٨٠ ملغ يومياً (مع المعالجة الوقائية prophylaxis لتخلخل العظم osteoporosis). وكذلك بمثبطات المناعة (كـ azathioprine) التي تفيد أيضاً في تخفيض جرعة الستيروئيدات المعطاة؛ أو methotrexate؛ أو ciclosporin، أو بفصادة البلازما plasma exchange. وتهدف المعالجات إلى الحؤول دون حدوث التليف العضلي والتقفع contracture. وقد يحتاج هؤلاء المرضى إلى معالجة قد تستمر مدة ٢-٥ سنوات أو مدى الحياة أحياناً. كما قد يحتاج بعضهم إلى علاج اضطرابات نظم القلب إن حدثت.

(٢)- التهاب العضل الاشتمالي inclusion body myositis: هو أكثر أدواء الاعتلال العضلي المكتسبة مصادفة في الكهولة والشيخوخة. يصاب به الذكور بنسبة ٥ إلى ١ مقارنة بالإناث. ودرجت العادة على تصنيفه ضمن أدواء العضل المناعية المنشأ، بيد أن الإمراض فيه ما زال غامضاً. ثمة تشابه في خزعة العضل في هذا الداء وبين ما يشاهد في خزعة من الدماغ في داء ألزهايمر، وهذا ما دفع بعضهم إلى الاعتقاد أن التهاب العضل الاشتمالي هو علة تنكسية، فيها عنصر التهابي. في الجدول (٣١) المشهد السريري في هذا الداء. يزداد الاعتلال ببطء، وليس له علاج ناجع. فهو لا يستجيب للستيروئيدات ولا لمثبطات المناعة أو للغلوبولينات المناعية الوريدية.

ب- أدواء العضل الالتهابية خمجية المنشأ infectious: قد يشتكي كثير من المصابين بأخماج جهازية آلاماً عضلية، كما يشاهد في الإنفلونزا، وداء نقص المناعة المكتسب AIDS، والتهاب سنجابية النخاع الأمامية، وسواها من الأخماج الفيروسية، وثمة أخماج أخرى تسبب التهاباً نوعياً في العضل، وتستحق ذكراً خاصاً:

(١)- داء الشّعرينات trichinosis: يصيب عضل الجسم والعضل الخارجي المحرك للعينين. يحدث هذا الداء بعد تناول لحم خنزير مصاب، غير مطهوّ جيداً.

(٢)- التهاب العضل القيحي pyomyositis: وفيه يتجرثم الدم بالمكورات العنقودية؛ مما قد يسبب خراجاً عضلياً متوضّعاً. فيشبه المشهد السريري نظيره في التهاب العضل البؤري. وتصادف هذه الحالات في المناطق الاستوائية خاصة، وفي مدمني المخدرات الوريدية والسكريين ومثبطي المناعة أيضاً.

توجه العلامات البنيوية نحو التشخيص. ويؤكده التصوير بالأمواج فوق الصوتية والرنين المغنطيسي ورشف aspiration القيح أو الاستقصاء الجراحي مع فحص عينة من القيح.

(٣)- التهاب العضل الحاد السليم benign acute myositis: يصاب به الأطفال خاصة، يشكو الطفل ألماً عضلياً شديداً في طرف سفلي، يحول دون الوقوف والمشي. وتزول الأعراض بعد عدة أيام. تصادف هذه الحالة في مرحلة التعافي من الإنفلونزا، أو من خمج تنفسي فيروسي المنشأ. ولا يعرف الإمراض في هذه الحالات أناجم هو عن أذية عضلية مباشرة بالفيروس، أم عن ارتكاس مناعي ضد الفيروس.

نمط ضعف العضل	● ضعف مربعة الرؤوس الفخذية (غير متناظر غالباً). ● ± ضعف العضل القاصي، قد يكون غير متناظر أيضاً. تصاب مثنيات أصابع اليدين وباسطات رسغي القدمين خاصة. وقد تكون الأذية انتقائية لبعض العضلات. ● ± عسر البلع. ● سلامة الحس (وبذلك تستبعد أذيات الضفيرة).
مظاهر مرافقة أخرى	قد ترافق أدواء مناعية كمتلازمة جوكرن Sjogren.
الاستقصاءات	● ارتفاع متوسط الشدة بخميرة CK. ● تخطيط العضل: من نموذج اعتلال العضل، مع ارتجاف (رجفان) fibrillation تلقائي، وأمواج حادة إيجابية positive sharp waves. ● خزعة العضل (لتأكيد التشخيص): وفيها يظهر ارتشاح التهابي باللمفاويات من نموذج T خاصة في أغماد الألياف العضلية endomysium.

الجدول (٣١) المشهد السريري العام في التهاب العضل الاشتمالي.

(٤)- أخماج أخرى: كداء لايم Lyme والملاريا، والتدرن، وغيرها.

٢- أدواء العضل جينية المنشأ:

تضم عدداً كبيراً من الأدواء العضلية الوراثية. وتقسم إلى أربع مجموعات، هي:

أ- حثالات العضل (ف: حثل): تقع العلة في بنية جدار الخلية.

ب- اعتلالات العضل الخلقية: تقع العلة في بنية العناصر القلوصة contractile elements.

ج- اعتلالات العضل الاستقلابية: وتكون العلة في عمل إنزيمات الخلية.

د- اعتلالات القنوات الإيونية ion channelopathies: وتنجم العلة عن خللٍ في تنظيم عبور الشوارد عبر أغشية خلايا العضل.

أ- الحثال العضلية (مطّردة السير) (progressive):

muscular dystrophies كان يطلق مصطلح "الحثل العضلي" على كل اعتلالات العضل الوراثية، التي تؤدي إلى ضعف العضل المخطط وضموره. ثم خصص هذا المصطلح بعد تقدم العلم للأدواء العضلية التي تنجم عن طفرات جينية، تفضي إلى علة ما في البنية الجزيئية لأغماد الليف العضلي muscle fiber membrane sarcolemma. فقد يكون ثمة خلل، إما في كمية بروتين ما في أغشية الألياف العضلية؛ وإما في نوعيته. ويكمن الخلل في الشبكة البروتينية الليفية التي تربط الغشاء بالمطرق matrix. ووظيفة هذه الشبكة هي تثبيت الغشاء ميكانيكياً، فلا يتأذى في أثناء تقلص الليف العضلي وارتخائه.

تؤدي أذية أغشية الليفات العضلية إلى تدفق الكلسيوم إلى ضمن الخلية. فتتفعل الإنزيمات الحالة للبروتينات proteolytic في الهيولى العضلية sarcoplasm، ليحدث الانهضام الذاتي autodigestion؛ وهو ما يطلق عليه "النخر العضلي" myonecrosis. فيتليّف العضل، ويرتشح بنسيج شحمي؛ ولكن دون حدوث ارتكاس التهابي أو تجدد الألياف المتأذية.

ثمة ثلاثون جيناً مسؤولاً عن تصنيع البروتينات المختلفة في غشاء الخلية العضلية. ولكل من هذه البروتينات وظيفته الخاصة. فمنها ما هو موجود في لب الغمد ذاته sarcolemma (وهي السركوغليكانات sarcoglycans)؛ ومنها ما هو مستقر في الغشاء القاعدي الخارجي للجدار basement membrane (وتعرف بـ alpha-dystroglycan, merosin). ويكمن بعضها ضمن الهيولى، تحت الغشاء مباشرة، وهي الدستروفِن dystrophin. في الجدول (٣٢) الأدواء التي تنجم عن شذوذات البروتينات المذكورة. فقد يفضي اعتلال الدستروفن إلى حثل دُشن Duchenne (بغياب البروتين)، وحثل بيكر Becker (لنقص في كميته). أما اضطرابات السركوغليكانات (في الجدار)؛ فتسبب الحثال المختلفة لعضل زناري الأطراف. في حين تحدث حثال العضل الخلقية عن اعتلالات اللانينين في الغشاء القاعدي. وهكذا بدأ يستبدل بتقسيم حثال العضل بحسب نمط توزع الإصابة سريرياً (الجدول ٣٢)؛ آخر يستند إلى سببها الجزيئي (الجدول ٣٣).

تختلف حثال العضل فيما بينها سريرياً من حيث نمط الوراثة، والعمر عند البدء، و توزع الإصابة، وسرعة التردي، والمدى المتوقع للحياة.

ب- اعتلالات العضل الخِلقية congenital myopathies:

تنجم هذه الأدواء عن علل في البنية البروتينية للعناصر

- اعتلالا الدستروفن dystrophinopathies: حثل دُشن Duchenne وبيكر Becker - اعتلالات السركوغليكانات المختلفة: حثل زناري الأطراف limb-girdle dystrophies حثل العضل الوتاري myotonic dystrophy - حثل العضل الوجهي الكتفي العضدي و حثل العضل الكتفي الشظوي facioscapulohumeral & scapuloperoneal dystrophy - حثل العضل العيني البلعومي oculopharyngeal muscular dystrophy - اعتلالات العضل القاصي distal myopathies - حثل إمَري- دريفُس العضلي Emery-Dreifuss muscular dystrophy - خلل اللانينين في الغشاء القاعدي: حثال العضل الخلقية congenital muscular dystrophies
(١) وتنجم كل مجموعة سريرية عن اضطراب في وظيفة بروتين في غشاء الليف العضلي.
الجدول (٣٢) حثال العضل المختلفة[1].

- اعتلال العضل خيطي الشكل nemaline myopathy
- اعتلال النُّبيبات العضلية myotubular myopathy
- اعتلال العضل مركزي النوى myopathy centronuclear
- داء مركز اللب central core disease
- داء صغروي اللب المتعدد multiminicore disease، (وله عدة أشكال).
- اعتلال لاتناسب الألياف العضلية الخلقيcongenital fiber-type disproportion myopathy، واعتلال العضل هياليني الأجسام hyaline body myopathy. (وقد يشمل عدة أدواء).

الجدول (٣٣) اعتلالات العضل الخِلقية.

القلوصة أي في الليف العضلي ذاته (قارن مع الإمراض في حثال العضل). فتتراكم البروتينات الشاذة ضمن الهيولى دون أن تستطيع الخلية العضلية الاستفادة منها أو التخلص منها. وتظهر هذه البروتينات في خزعة العضل كأجسام اشتمالية inclusion bodies، تختلف من حيث الشكل بين داء وآخر. ثمة سبعة نماذج من هذه الأدواء الوراثية النادرة، تنتقل صفة صبغية جسدية متنحية (الجدول ٣٣).

تتشابه هذه الأدواء سريرياً. فتتظاهر بالضعف وبنقص مقوية العضل hypotonia الشديدين منذ الولادة؛ مما يؤدي إلى صعوبة التنفس والإرضاع والبكاء، والتهاب الرئة، فالوفاة. ولكن إذا ما تجاوز الوليد تلك المرحلة الحرجة؛ دخل المرض مرحلة الإزمان: فإما أن يتفاقم الداء ببطء؛ وإما أنه قد يدخل مرحلة الهجوع، فيعيش العليل مدى العمر السوي المتوقع. كما قد يسبب الداء ضعف العضل الداني وعضل الوجه، وشذوذاً بنيوياً dysmorphic في الوجه، وجنفاً حُدابياً kyphoscoliosis، واضطرابات جسمانية أخرى.

تسمى النماذج المختلفة لهذه الأدواء بحسب التغيرات التشريحية الواسمة المرئية في الخزعة العضلية، والتي يُرجع إليها في كل الحالات لتأكيد التشخيص. ولعل أكثر اعتلالات العضل هذه مصادفة هي: اعتلال العضل خيطي الشكل nemaline، واعتلال العضل مركزي النوى centronuclear، وداء مركز اللب central core، واعتلال النُّبيبات العضلية myotubular myopathy. أما أشدها خطورة على الحياة فهو اعتلال النُّبيبات العضلية. وأسلمها (وأكثرها مصادفة أيضاً)؛ هو اعتلال العضل خيطي الشكل. إذ إنه لا يتفاقم بمرور الزمن. ويستحق داء مركز اللب ذكراً خاصاً به لسببين: فقد يصاب الأطفال المرضى بفرط الحرارة الخبيث malignant hyperthermia عند التخدير؛ ويُحسِّن العلاج بالسالبوتامول salbutamol من الضعف العضلي؛ دون أن يُشفى من الداء. ولا يوجد علاج خاص للأدواء الأخرى.

تكمن أهمية هذه الأدواء في أنها تسبب نقص المقوية الوليدية؛ مما يستوجب تفريق اعتلالات العضل الخلقية عن الأسباب الأخرى لنقص المقوية الوليدية: كالاختناق في الفترة المحيطة بالولادة perinatal asphyxia، والاضطرابات الاستقلابية، وشذوذات الجملة العصبية المركزية. لذلك يتطلب التشخيص دراسة الخزعة العضلية؛ إضافة إلى اللجوء إلى الوسائل التشخيصية الأخرى.

ج- أدواء العضل الاستقلابية: اكتشفت هذه المجموعة من الأدواء في النصف الثاني من القرن الماضي. وينجم معظمها عن علل إنزيمية في الهيولى، جينية المنشأ. تتحكم هذه الإنزيمات في استقلاب الكربوهيدرات أو الدسم؛ في مرحلة ما قبل دخول السكر إلى المتقدرات لإنتاج الطاقة (أي إنتاج الـ ATP). فتتراكم الجزيئات غير المستقلبة في الهيولى؛ دون الاستفادة منها. ونظراً لأن عمل العضل يتطلب كميات كبيرة من الطاقة، فلا غرو أن تتظاهر هذه الأدواء بعدم تحمل الجهد الجسمانيexercise intolerance كما سيرد. وتتراكم جزيئات الغليكوجين أو الدسم ضمن الخلايا (قارن باعتلالات العضل الخِلقية).

يصاب العضل المخطط خاصة. كما قد يتأذى الكبد والكليتان والقلب - في بعض من هذه الأدواء - لحاجتها المرتفعة إلى الطاقة. يلاحظ أن العلة الأساسية في أدواء العضل الاستقلابية هي في تصنيع ATP، الذي ينجم عن:

(١)- عوز إنزيمي في استقلاب الكربوهيدرات في الهيولى قبل دخول السكر إلى المتقدرات. تعرف هذه بـ "أدواء اختزان الغليكوجين" glycogen storage diseases. وهذه هي المقصودة بأدواء العضل الاستقلابية غالباً.

(٢)- أو عن عوز إنزيمي في استقلاب الدسم في الهيولى قبل مرحلة إنتاج ATP في المتقدرات. ويطلق عليها "أدواء اختزان الدسم" lipid storage diseases.

(٣)- أو عن عوز الإنزيمات في المتقدرات، فتعرف تلك

الأدواء بـ "أدواء المتقدرات"، التي سبق ذكرها. ولا يشملها تعريف "أدواء العضل الاستقلابية".

تنتقل هذه الأدواء صفة جسدية متنحية غالباً. وقد تكون أكثر شيوعاً مما يعتقد. إذ قد لا يفطن الطبيب أو العليل إلى وجود مشكلة صحية؛ إذا ما كانت الأعراض طفيفة، أو في غياب سيرة أسرية صريحة.

قد تبدأ الأعراض في الرُّضع. فيكون الداء حينئذٍ شديد الوطأة، وقد يؤدي إلى الوفاة. في حين تكون الأشكال التي تتظاهر في الطفولة أو في البالغين أقل شدة. وثمة أشكال طفيفة لا تسبب أي إعاقة، وتستجيب جيداً لتعديل نمط التغذية.

ثمة عشرة أدواء استقلابية عضلية يُطلق على تسعة منها اسم عوز الإنزيم المسبب. وأكثر هذه الأدواء مشاهدة اضطرابات استقلاب السكر؛ ولا سيما داء ماك أردل McArdle's disease.

تؤدي هذه الأدواء إلى أعراض خاصة:

● عدم تحمل الجهد العضلي exercise intolerance: إن ما يميز هذه المجموعة من الأدواء هو عدم تحمل العليل لبعض أنواع من الجهد الجسماني؛ ولاسيما في أثناء الصيام. فيشتكي تعباً مؤلماً يحول دون الاستمرار بما هو عليه. ويختلف هذا عن نظيره المشاهد في الوهن العضلي بوجود الألم.

تتفاوت شدة الجهد المثير للنُّهك من مريض إلى آخر: فقد يُحرَض لدى بعضهم بالمشي بخطا سريعة. في حين قد تشكو مريضة ألماً عضلياً في الطرفين العلويين عند بذلها جهداً بسيطاً، كتصفيف الشعر أو القيام بعمل منزلي بسيط. ويدرك كل مريض جيداً حدود ما يستطيع بذله من جهد.

وعلى نحوعام؛ يشكو المصاب باضطراب في استقلاب الكربوهيدرات التعب المؤلم في بداية الجهد. ومنهم من يستعيد بعضاً من نشاطه بعد مرور ١٠-١٥ دقيقة من المتابعة، لاستخدامه سبلاً استقلابية بديلة أخرى.

● الألم العضلي: تصادف نماذج أخرى من الألم العضلي: فقد يحدث المعص cramps في أثناء الجهد، أو بعد الفراغ منه بعدة ساعات. كما قد تصبح العضلات مؤلمة أو مُمِضَة tender، وقد تنتبج. وتنجم هذه عن نخر عضلي يعرف بـ"انحلال العضل المخطط" rhabdomyolysis. فتطلق الألياف العضلية إلى الدوران ما تحتويه من الميوغلوبولين myoglobulin؛ مما يؤدي إلى بيلة الميوغلوبولين myoglobulinuria. وقد تترسب هذه البروتينات في الأنابيب الكلوية، وتسبب قصوراً كلوياً حاداً. وتُفقد كميات كبيرة من السوائل من الدوران بدخولها ضمن العضل المتنخر؛ مما قد يفضي إلى الصدمة shock.

قد تشاهد نوب انحلال العضل في جميع أدواء استقلاب الكربوهيدرات العضلية. يوصى المرضى بتجنب ما قد يثير نوب انحلال العضل، وذلك بالتقيّد ببذل ما يناسبهم من جهد بدني، وبتعديل ما يتناولونه من غذاء، وبعدم الصيام. أما نوب الانحلال العضلي؛ فتعالج - بوصفها حالات إسعافية - بتعويض السوائل المفقودة تحاشياً للصدمة أو للقصور الكلوي.

● الضعف العضلي مطّرد السير: قد تتظاهر بعض من أدواء العضل الاستقلابية بضعفٍ مطّردٍ في العضل الداني، مع إصابة عضل التنفس والعضلة القلبية. وقد ينتهي الأمر في هؤلاء بالإقعاد والحاجة إلى مساعدة تنفسية ميكانيكية ليلاً. ويستدل على الأذية التنفسية من ضيق النفس في

- عوز المالتاز الحامضة (داء بومب) Acid maltase deficiency (Pompe's disease)
- عوز الكارنيتين Carnitine deficiency
- عوز بالميتيل كارنيتين ترانسفراز Carnitine palmityl transferase deficiency
- عوز الإنزيم المشذب (داء "كوري" أو "فوربس) Debrancher enzyme deficiency (Cori's or Forbes'disease)
- عوز نازعة هدروجين اللاكتات Lactate dehydrogenase deficiency
- عوز نازعة أمين أدنيلات العضل Myoadenylate deaminase deficiency
- عوز فوسفو فروكتوكيناز Phosphofructokinase deficiency (Tarui's disease)
- عوز فوسفوغليسرات كيناز Phosphoglycerate kinase deficiency
- عوز فوسفوغليسرات موتاز Phosphoglycerate mutase deficiency
- عوز الفوسفوريلاز (مرض ماك أردل) Phosphorylase deficiency (McArdle's disease)

(١) اضطرابات استقلاب السكر، ولاسيما داء ماك أردل هي أكثر هذه الأدواء مشاهدة.

الجدول (٣٤) أدواء العضل الاستقلابية العشرة [1].

أثناء الجهد؛ ومن الصداع الصباحي (لاحتباس CO2 ليلاً).

● فرط الحرارة الخبيثة: المصابون بأدواء العضل الاستقلابية هم عرضة للإصابة بهذه المتلازمة في أثناء التخدير العام ببعض العقاقير، كالهالوثان halothane مع السكسنيل كولين succinylcholine. لذلك ينبغي تجنب استعمال هذه المواد التخديرية في هؤلاء، والاستعاضة منها موادّ بديلة، أقل إثارة لها.

د- اعتلالات القنوات الشاردية (الأيونية)ion: channelopathies تنجم هذه الأدواء النادرة المصادفة عن اضطراب في نقل الشوارد عبر أغشية الخلايا العضلية. فهي تسبب اضطراباً وظيفياً، لا عيوباً بنيوية. فلا تتنكس الألياف العضلية تشمل هذه الأدواء:

(١)- اضطرابات الوتار العضلي الصرفة myotonic: disorders يتصف الوتار العضلي بيبوسة العضل stiffness، مع عسر ارتخاء العضل بعد تقلص إرادي. وله نموذجان: الوتار العضلي الخلقي myotonia congenital، ونظير الوتار العضلي الخلقي paramyotonia congenita. ونُعتا بالصرفين؛ لتمييزهما من حثل العضل الوتاري الذي يجمع بين صفتي الحثل والوتار معاً.

ينجم الوتار العضلي الخلقي عن خلل في قنوات نقل شاردة الكلور عبر الغشاء الخلوي. ويتحسن الوتار بالاستمرار في متابعة الحركة الإرادية. في حين ينجم نظير الوتار العضلي الخلقي عن اضطراب في قنوات نقل شاردة الصوديوم. وتزداد شدة الوتار فيه بالاستمرار بالحركة؛ وبالبرودة أيضاً. ولا يشاهد ضمور العضل في أي منهما.

يسهل تأكيد التشخيص بإجراء تخطيط عضلي كهربائي؛ إذ يثير إيلاج إبرة التخطيط في العضل الكمونات الوتارية myotonic potentials.

(٢)- الشلول الدورية periodic paralysis: تنجم عن اضطرابات في نقل شاردة البوتاسيوم إلى ضمن الخلايا العضلية، عبر القنوات الخاصة بها في أغشية تلك الخلايا.

يصادف الشلل الدوري بفرط نشاط الدرقية thyrotoxic periodic paralysis، أو في الشلل الدوري الأسري familial periodic paralysis. وللأخير منهما أشكال مختلفة: فقد يكون بنقص بوتاسيوم الدم hypokalaemic، وهو أكثرها مشاهدة؛ أو بفرط بوتاسيوم الدم hyperkalaemic؛ أو سوي البوتاسيوم normokalaemic؛ وتسبب كلها شلولاً مؤقتة معممة، تثار بتناول وجبة كبيرة غنية بالكربوهيدرات، أو بعد الرياضة المجهدة. يخف تواتر نوب الشلول العابرة في اعتلالات القنوات الشواردية بمرور الزمن. ويوصى المرضى بتلافي العوامل المثيرة.

٣- اعتلالات العضل غدية المنشأ:

تنجم عن فرط إفراز الهرمونات أو نقصها. وتستجيب للمعالجات، وتضم:

أ- اعتلال العضل ستيروئيدي المنشأ: وهو أكثرها مصادفة. ينجم عن اضطرابات الكظرية (داء أديسون Addison's disease أو داء كوشينغ Cushing's disease)، أو دوائي المنشأ. ويؤدي إلى ضعف العضل الداني وضموره

ب- اعتلال العضل درقي المنشأ: يشاهد اعتلال العضل الداني وضموره في فرط نشاط الدرقية. وقد تحدث نوب الشلل الدوري أيضاً. أما في نقص نشاط الدرقية؛ فقد يصادف ضعف العضل مع ضخامة. وقد يشاهد في أدواء الدرقية اعتلال العضل الخارجي للعينين (داء غريف Graves disease) والوهن العضلي الوبيل.

ج- فرط نشاط الدريقات parathyroid diseases الأولي والثانوي secondary: ففي الأولي منهما، يرتفع الكلسيوم في الدم؛ مما قد يؤدي إلى ضعف عضلي معمم. أما في الثانوي فيشاهد تلين العظام osteomalacia، ومنه ضعف عضل زنار الحوض المؤلم والمشية المتهادية waddling gait. ولا يحدث ضمور في هذه الأدواء، ولا ترتفع CK في الدم.

د- الأورام المفرزة للهرمونات: كالورم الغدي النخامي المطلق لهرمون النمو.

٤- اعتلالات العضل السمية المنشأ:

قد تسبب أدوية كثيرة وكيميائيات مختلفة والكحول تغيرات اعتلالية في العضل؛ قابلة للتراجع عند الانقطاع عن تعاطيها. ويعتقد أن هذه الارتكاسات قليلة المصادفة، ولكنها قد تكون أكثر شيوعاً مما يظن. وتؤدي مجموعات السموم المختلفة في المؤهبين (أي لدى من كان لديه تحساس ذاتيidiosyncrasy (وهو الاستعداد الشخصي)) إلى مظاهر تشريحية خاصة بكل مجموعة. ومن هنا كانت أهمية إجراء خزعة عضلية في توجيه التشخيص. وأكثر الكيميائيات المسببة لاعتلال العضل مصادفة هي الستيروئيدات القشرية، وخافضات شحوم الدم، والكحول، وكل ما قد يسبب انخفاضاً في بوتاسيوم الدم. وتقسم التغيرات المرضية السمية المنشأ إلى ستة نماذج:

أ- اعتلال العضل الناخر necrotizing myopathy: ويشاهد في الانسمام بخافضات شحوم الدم كالفيبرات والستاتينات fibrates and statins.

ب- اعتلال العضل الفجوي vacuolar myopathy: وينجم عن تعاطي الأدوية المضادة للملاريا.

ج- اعتلال العضل الالتهابي inflammatory myopathy: وينجم عن المركَّبات التي تحتوي على جذر الثيول thiol كالمركبتانات mercaptans.

د- اعتلال متقدرات العضل mitochondrial myopathy: ويثيره استعمال zidovudine (في الإيدز)؛ وأدوية أخرى كخافضات شحوم الدم، والسيكلوسبورين cyclosporin والأميودارون amiodarone.

هـ- اعتلال العضل الستيروئيدي المنشأ.

و- اعتلال العضل بنقص البوتاسيوم.

تستحق الستاتينات ذكراً خاصاً بها لكثرة شيوع استعمالها في الممارسة. وقد تؤدي إلى مظاهر عضلية مختلفة، قابلة للتراجع عند التوقف عن استعمالها:

- يشكو ١-٥٪ من المرضى آلاماً عضلية مختلفة (المعص التلقائي وعدم تحمل الجهد الجسدي، كألم الفخذين عند صعود السلالم، على سبيل المثال)، من دون أن يترافق ذلك بارتفاع CK.

- في حين تسبب اعتلالاً عضلياً صريحاً بأذية المتقدرات في القلة من المتعاطين للدواء (١/١٠٠٠٠ في السنة)؛ ولاسيما في المتقدمين في العمر، وفي المصابين بقصور الدرقية وفي القصور الكلوي (المرافق للداء السكري خاصة)، وبعد الرضوض حديثة العهد، وفي الذين يتناولون بعض الأدوية الأخرى (كـ fibrates و cyclosporine والصادات من زمرة macrolide ومضادات الفطور من زمرة (azole).

- أما انحلال العضل المخطط دوائي المنشأ (اعتلال العضل الناخر)؛ فهو نادر المصادفة.

٥- حالات عضلية متفرقة:

أ- الآلام العضلية الرثوية المتعددة polymyalgia rheumatica: يُعدّ هذا الداء أحد نماذج التهاب الشريان الصدغي. وهو أكثر مصادفة في الإناث منه في الذكور؛ ممن تجاوزوا الـ ٥٠ عاماً من العمر. ويتصف بألم عضلي ويبوسة stiffness صباحية خاصة؛ ولا سيما في العضل حول الرقبة والزنارين girdles. وقد ترافقه حمى خفيفة، وصداع، وقهم، ونقص وزن، وارتفاع سرعة التثفل. ولا تزداد إنزيمات العضل في المصل، وتبقى خزعة العضل سوية.

يستجيب الداء جيداً للعلاج بجرعات قليلة من الستيروئيدات القشرية (١٠-١٥ ملغ/اليوم فموياً). ويراقب حسن الاستجابة بقياس سرعة التثفل. وقد يحتاج الأمر إلى الاستمرار بالمعالجة مدة سنة أو أكثر.

ب- انحلال العضل المخطط rhabdomyolysis: وفيها يتنخر العضل، فيطلق غلوبولين العضل إلى الدوران، ليطرح في البول؛ مما يعطيه لوناً أحمر داكناً. ويرتفع مقدار CK في الدم. وقد يترسب الغلوبولين العضلي في الأنابيب الكلوية، فتتنخر، ومنها: القصور الكلوي الحاد. وقد تحدث صدمة أيضاً؛ لخروج السوائل من الدوران إلى العضل المؤوف، كما سبق ذكره. في الجدول (٣٥) الأسباب المختلفة لهذه الحالات:

ج- متلازمة فرط الحرارة الخبيث: وهو داء وراثي، ينجم عن اضطراب في تقارن الاستثارة والتقلص excitation-contraction coupling في العضل المخطط. ينتقل وراثياً صفة

الجهد العضلي الشديد غير المألوف: بما في ذلك الجهد الماراثوني أو الجمبازي؛ البرداء (النافضة shaking chills)؛ متلازمات الصمل الشديد الحادة. قد يكون أسرياً. - هرس العضل. - احتشاء العضل (الشرياني المنشأ أو الوريدي). - الحالة الصرعية الاختلاجية (التشنجي الخلجاني tonic- clonic) - التهاب العضل المتعدد. - نفاد depletion البوتاسيوم المزمن. - نفاد الفسفات المزمن. - متلازمات فرط الحرارة hyperthermia، عدم تحمل الحرارة وضربة الحرارة. - أدواء العضل الاستقلابية؛ ولاسيما داء ماك أردل. - جلسة سُكر مفرط alcoholic binge. - بعض الأخماج الفيروسية، مع ألم عضلي وضعف. - الأدوية كالستاتينات والانسمام بالكحول والكوكايين والأمفتامين والهروئين و PCP (phencyclidine).
الجدول (٣٥) أسباب انحلال العضل المخطط وبيلة الغلوبولين العضلي.

صبغية جسدية سائدة؛ لعلة في جين مستقبلات الريانودين ryanodin، التي تقع على الذراع الطويلة للصبغي ١٩.

تثار الأعراض بإعطاء عقاقير حاصرة للنقل عبر الوصل العصبي العضلي (كالسكسانيل كولين succinylcholine) أو مبنّجات استنشاقية inhalational anesthetics. وتتظاهر بالصمل، وفرط الحرارة، وحماض استقلابي، وارتفاع كبير في CK، وبيلة غلوبولين العضل. وتصل نسبة الوفيات في هذه الحالات إلى ٧٠٪. وتشتمل المعالجة على: إيقاف التبنيج؛ وتجريع الدانترولين dantrolene (الذي يفك تقارن uncouples الاستثارة والتقلص، بمقدار ١-٢ ملغ/كغ وريدياً كل ٥-١٠ دقائق بحسب الحاجة، حتى الجرعة الكليّة القصوى ١٠ ملغ/كغ)؛ وتخفيض حرارة الجسم؛ وتصحيح الحماض بإعطاء البيكاربونات وريدياً. ويجب إعطاء الدانترولين للمرضى المشتبه بإصابتهم بهذا الداء ممن يحتاجون إلى الجراحة (أربع جرعات ١ ملغ/كغ فموياً) في اليوم الذي يسبق الجراحة. كما يجب تفادي إعطاء الأتروبين (الذي يسبب فرط الحرارة أيضاً) قبل التبنيج. ويمكن استعمال عقاقير آمنة كأكسيد النيتروز nitrous oxide، والأفيونات opiates والباربيتورات barbiturates، والدروبريدول droperidol.

د- متلازمة مضادات الذهان الخبيثة neuroleptic malignant: وتشاهد بتعاطي مضادات الذهان، أو بإيقاف levodopa أو مضادات الفعل الكوليني anticholinergics في داء باركنسون إيقافاً مفاجئاً. ويشبه المشهد السريري نظيره في فرط الحرارة الخبيث، بما في ذلك حدوث ارتفاع كبير في CK؛ ولكن يختلف الإمراض فيهما. ففي متلازمة مضادات الذهان الخبيثة؛ تتأثر وظيفة الغشاء العضلي. وتضطرب الجملتان الدوبامينية المركزية central dopamine system والودية أيضاً.

هـ- متلازمة الألم العضلي الليفي fibromyalgia syndrome: وتتصف بحدوث آلام عضلية معممة في عضل زنار الكتف خاصة، مع وجود بقع مُمِضّة tender spots في العضل؛ من دون وجود تغيرات مرضية في المفاصل أو العظام أو النسيج الضام أو الجملة العصبية. وقد ترافق ذلك أعراض أخرى، كالتعب، واضطراب النوم، والصداع. كما قد يكون ثمة اكتئاب دفين underlying depression مسبب أو مرافق. تعالج هذه الحالات عرضياً، وتتحسن تلقائياً خلال فترة أسابيع أو أشهر.

و- متلازمة التعب المزمن chronic fatigue syndrome: وهو داء غامض السبب، صنفته منظمة الصحة العالمية مع أدواء الجملة العصبية. يتصف بالشعور بإعياء جسدي وإرهاق فكري تتفاوت شدتهما من مريض إلى آخر، مع سلامة العليل من أي داء جهازي مسبب. وتستمر الحالة مدة لا تقل عن ستة أشهر؛ وهذا هو معيار رئيسي في التشخيص. ولا يتحسن التعب بالراحة، ولا يتفاقم بالجهد.

ز- متلازمة ألم العضل كثيرة اليوزينيات eosinophilia-myalgia syndrome: وهي داء جهازي مناعي يؤدي إلى اعتلال الأوعية الدقيقة microangiopathy، مع ارتكاس التهابي في النسيج الضام في الجلد والعضل والأعصاب المحيطية. ويتصف الداء بآلام عضلية شديدة متعممة وباعتلال أعصاب حسية محواري، مع كثرة اليوزينيات في الدم (أكثر من ١٠٠٠/مم^{٣}). شوهدت هذه الحالات في عامي ١٩٨٩-١٩٩٠، إثر ابتلاع المتمم الغذائي *L*-tryptophan، الملوث بشوائب في أثناء التصنيع (di-tryptophan aminal of acetaldehyde). وقد يستجيب الداء جزئياً للعلاج بالستيروئيدات.

تشبه هذه المتلازمة متلازمة أخرى؛ تعرف بمتلازمة الزيت السمية toxic oil syndrome. تفشت هذه الحالات في إسبانيا عام ١٩٨١. ونجمت عن تناول زيت بزر اللفت المعد أصلاً للاستعمال في أغراض صناعية. ويعتقد أن مادة سامة ما زالت غير محددة، كانت قد تشكلت فيه في أثناء مرحلة التكرير. وسوّق هذا الزيت من قبل باعة متجولين زيفاً كزيت زيتون للمآكل والطبخ؛ فأدى إلى تلك الجائحة.

ح- ضمور العضل البؤري focal muscle atrophy: يصادف في حالات متعددة، معظمها عصبي المنشأ (الجدول ٣٦).

ط- اعتلالات العضل في الإيدز: قد تصادف عدة نماذج مختلفة من اعتلالات العضل في هذا الخمج، إما في مرحلته اللاعرضية من الخمج بفيروس HIV-1؛ وإما في سياق الإصابة الصريحة بالإيدز. وتتشابه هذه الاعتلالات سريرياً؛ ولكنها تختلف تشريحياً بالخزعة. كما تختلف في التدبير أيضاً. وقد تتشارك أكثر من آلية واحدة في الإمراض. من هذه النماذج:

(١)- التهاب العضل المتعدد: وينجم عن اضطراب مناعي ذاتي تسببه العدوى بفيروس HIV-1. ويشبه نظيره في المصابين بأي خمج آخر. كما أنه يستجيب للعلاج بالستيروئيدات القشرية أيضاً.

(٢)- ضمور النموذج الثاني من ألياف العضل type II muscle fiber atrophy: شأن ما يصادف في سوء التغذية والدنف cachexia، واللا تحركية immobility. ففي هذه الحالات؛ يشاهد ضعف العضل الداني مع سلامة CK المصل.

(٣)- اعتلال العضل نبابيتي الأجسام النبَوتي rod-body myopathy: **وهو اضطراب غير التهابي، يتصف بظهور أجسام نبابيتية وفقدان انتقائي للخيوط الثخينة** thick filaments **العضلية. وفي هذه الحالات يضعف العضل الداني، وتزداد** CK **في المصل زيادة متوسطة الشدة. وقد يفيد فيها المعالجة بالستيروئيدات القشرية وفصادة البلازما** plasmapheresis.

(٤)- اعتلال العضل المتقدراتي mitochondrial myopathy: **وفيه تبدو ألياف رثة حمراء** ragged red fibers **في خزعة العضل، يستدل منها على تأذي المتقدرات السمي المنشأ بالمعالجة بـ** Zidovudine. **فيحدث ضعف العضل الداني مع الألم، وارتفاع في مقدار** CK **المصل ارتفاعاً متوسط الشدة إلى شديد. يسيطر على الأعراض الخفيفة بمضادات الالتهاب اللاستيروئيدية، أو بالستيروئيدات القشرية. في حين تتطلب الحالات الشديدة منها وقف المعالجة بهذا العقّار. وتُجرى الخزعة العضلية في الحالات التي لا تستجيب لهذه التدابير، وذلك لنفي الاحتمالات التشخيصية الأخرى.**

(٥)- انحلال العضل المخطط الحاد: ويحدث في بعض المرضى المصابين بخمج بفيروس HIV-1. **ويسبب ألماً عضلياً، وضعفاً، وارتفاع** CK **المصل. وقد يكون دوائي المنشأ، أو أنه ينجم عن خمج انتهازي.**

ي- التأثيرات السرطانية في العضل: قد يحدث ضعف

غياب خلقي (نادراً)	● لا تُعدّ هذه من الناحية التشريحية ضموراً. يبدو الغياب منذ الولادة، ولا يزداد بمرور الزمن. تصاب أي من العضلات التالية في جانب واحد أو في الجانبين: الصدرية pectoralis؛ شبه المنحرفة trapezius؛ المنشارية serratus؛ مربعة الرؤوس الفخذية quadriceps خاصة.
عصبي المنشأ (غالباً)	● أدواء القرون الأمامية أو جذورها: التهاب سنجابية النخاع poliomyelitis؛ باكراً في ضمور العضل الشوكي المنشأ early spinal muscular atrophy؛ بعض أورام الحبل الشوكي؛ انفتاق قرص شوكي herniated disc؛ داء العصبونات المحركة motor neurone disease؛ تجوف النخاع syringomyelia. ● أدواء الضفائر (انظر الجدول ٩). ● أدواء الأعصاب المحيطية: o ضمور العضل الشظوي peroneal muscular atrophy. o اعتلال أحادي العصب في الرضوض trauma، والجذام leprosy، والتهاب الأوعية vasculitis، والسكري، والاعتلال الزحمي[1] entrapment، والمتلازمات الحُجيرية compartmental syndromes. ● حثل ودي sympathetic dystrophy.
عضلي المنشأ (أحياناً)	● التهاب العضل البؤري focal myositis. ● التهاب العضل خمجي المنشأ. ● التهاب العضل الاشتمالي inclusion body myositis. ● التهاب العضل السركوئيدي sarcoid myopathy. ● اعتلال العضل الحقني injection myopathy. ● شكل ناقص "forme fruste" لبعض الحثال العضلية[2]
أسباب أخرى	● ضمور عدم الاستعمال. ● داء وعائي محيطي peripheral vascular disease.

(١) يصادف الضمور المتوضع localized في: ألية اليد بمتلازمة نفق الرسغ وفي متلازمة مدخل الصدر: ضرة اليد hypothenar وبين العظمتين interosseous في أذية العصب الزندي الزحمية في المرفق: ضمور العضلة تحت الشوكية infraspinatus بمتلازمة العصب الزحمية في الثلمة الشوكية الحقانية spinoglenoid notch: وضمور العضل الأمامي الوحشي للساق بأذية العصب الشظوي المشترك عند رأس الشظية.

(٢) ضمور الصدغيتين أو الماضغتين أو عضل الرقبة في حثل العضل الوتاري: أو ضمور الثلث العلوي من الدالية في حثل العضل الوتاري؛ أو ضمور العضل العضدي في حثل العضل الوجهي الكتفي العضدي.

الجدول (٣٦) ضمور العضل البؤري.

عضلي مع الضمور أو من دونه؛ بآليات مختلفة:

(١)- الدنف السرطاني cancer cachexia: وهي حالة تقويضية catabolic state ، غير عكوسة بتحسين التغذية.

(٢)- إنتاج هرموني هاجر ectopic.

(٣)- اضطرابات في الشوارد؛ ولا سيما نقص الصوديوم.

(٤)- التهاب الجلد والعضل، والتهاب العضل المتعدد.

(٥)- متلازمة لامبرت - إيتُن.

ك- اعتلالات العضل كحولية المنشأ alcohol myopathies

: يسبب الكحول نموذجين من اعتلالات العضل:

(١)- اعتلال عضل نخري necrotizing myopathy: قد يشاهد نخر العضل خلال يوم أو يومين من الإفراط في السُكْر. فتتظاهر بضعف العضل الداني مع توذم العضل المؤوف وإيلام، وعسر البلع أحياناً. وقد تكون الأذية غير متناظرة أو بؤرية. ويرتفع مقدار CK المصل ارتفاعاً متوسط الشدة أو شديداً. وقد تحدث بيلة غلوبولين العضل أيضاً. وتجدر الإشارة إلى أن نقص بوتاسيوم الدم أونقص فسفور الدم في الكحوليين قد يؤديا إلى مشهد سريري مماثل؛ يتعذر التفريق بينهما.

يتحسن المرضى في عدة أسابيع أو أشهر حين الامتناع عن الكحول، مع التغذية الجيدة.

(٢)- اعتلال العضل المزمن chronic myopathy: قد يحدث ضعف غير مؤلم، خلسي مخاتل البدء insidious في الطرفين السفليين. ويتحسن معظم المرضى في أشهر حين الانقطاع عن الكحول.

ل- اعتلال العضل سركوئيدي المنشأ sarcoid myopathy: ويصاب به بعض ممن لديهم داء رئوي سركوئيدي صريح. وتتخذ الإصابة العضلية أشكالاً مرضية مختلفة: فقد تكون عقدية nodular، أو قد تكون اعتلالاً عضلياً ضمورياً atrophic myopathic، أو التهاباً عضلياً حاداً acute myositis. كما قد تكون الأذية بؤرية، أو متعددة البؤر multifocal ، أو متعممة generalized. ويتظاهر الداء سريرياً بضعف عضلي، مؤلم أو ممض. ويحدث الضمور بالإزمان. ويمكن جس الحبيبومات اللاعرضية السطحية أحياناً. وقد تصحب الإصابة العضلية باعتلال أعصاب محيطية نادراً. ويؤكد تشخيص هذه الحالات بفحص الخزعة العضلية.

م- اعتلال العضل حقني المنشأ injection myopathy: يشاهد تليف العضل الدالي deltoid أو الأليوي gluteal في بعض ممن يتلقون فيها حقناً عضلية متكررة. ويبدو أن هناك تأهباً أسرياً لحدوثها: فقد يصاب بها ثلث أشقاء العليل أيضاً. وتنجم هذه الحالات عن تضافر التأهب الشخصي والرضوض المتكررة والسمية الموضعية للعقّار. وتظهر بتخطيط العضل الكهربائي تغيرات الاعتلال العضلي موضعياً.

ن- اعتلال العضل التعظمي myositis ossificans: وفيه تظهر كتلة شاذة من العظم في عضلة ما. وتنجم عن تكلس في كدمة عميقة رضية المنشأ؛ سابقة الحدوث.

أدواء العصبونات المحركة

محمد شحادة آغا

أدواء العصبونات المحركة motor neuron disease (MND) هي واحدة من الأمراض التنكسية التي تنتقي مجموعة العصبونات المحركة، في حين تنتقي أمراض أخرى تنكسية عصبونات مختلفة أو سبلاً عصبية كرنح فردرايخ. وقد سمي داء العصبونات المحركة الصرف من قبل شاركو Charcot التصلب الجانبي الضموري amyotrophic lateral sclerosis، وهو الاسم المستخدم في المراجع الأمريكية.

أولاً- المظاهر المميزة لإصابة العصبونات المحركة العلوية:

١- فقد الحركات الدقيقة (المهارة) loss of dexterity:

تنجم الحركات الإرادية الدقيقة عن تفعيل عدة دارات من العصبونات البينية في النخاع الشوكي تفعيلاً متداخلاً، ولكن السبل القشرية النخاعية تسيطر سيطرة تامة على هذه الأفعال؛ ولذا فإن أحد المظاهر المسيطرة لاضطراب وظيفة العصبون المحرك العلوي هو فقد دقة الحركات. ويمكن تحري فقد دقة الحركة بفحص قدرة المريض على إجراء حركات متكررة متتابعة سريعة بالأصابع والقدم وكذلك الشفاه أو اللسان. فعندما يطلب من مريض مثلاً أن يثني ويبسط كلاً من إبهامه وسبابته بأسرع ما يمكنه يرى أنه يقوم بحركات بطيئة وخرقاء. وترى المشكلة نفسها عند كب الذراع واستلقائها أو نقر الأرض بالقدم.

٢- فقد القوة العضلية (الضعف) weakness muscular:

يعد فقد القوة العضلية مظهراً آخر من مظاهر متلازمة العصبون المحرك العلوي. وتكون شدة الضعف العضلي عادة خفيفة وليست بشدة الضعف الناجم عن إصابة العصبون المحرك السفلي وذلك لبقاء الوحدات المحركة العضلية. وربما لا تكون شكوى المريض الأساسية ناجمة عن ضعف حقيقي؛ إذ إن الحالات التي يصفها المريض بالضعف العضلي تتضمن: فقد القوة العضلية، وتغيراً في القوة العضلية، والتعب، ونقصاً في مجال الحركة، وبطء معدل الحركة، وفقد التناسق، وخَرَقاً، ونقص القدرة على إجراء الحركات الدقيقة. وتعد القصة والفحص العصبي الدقيق من الأساسيات لنفي الأسباب العصبية الأخرى للضعف العضلي المحسوس.

وفي متلازمة العصبون المحرك العلوي تكون العضلات الباسطة في الطرفين العلويين والمثنية في الطرفين السفليين أضعف من العضلات المضادة لها، لأن آفات العصبون المحرك العلوي تزيل التثبيط عن سيطرة جذع الدماغ على السبيلين الدهليزي النخاعي والشبكي النخاعي مما يزيد من تشنج العضلات المثنية للطرفين العلويين والباسطة للطرفين السفليين. وفي المرضى المصابين بمتلازمة عصبون محرك علوي شديدة يكون التقييم الدقيق للقوة العضلية صعباً بسبب الشناج العضلي الحاصل وفقد دقة الحركات؛ مما يمنع تفعيل الوحدات الحركية الفعال.

٣- الشُناج spasticity:

هو المظهر الأساسي في متلازمة العصبون المحرك العلوي. والفيزيولوجيا المرضية للشناج معقدة ومختلف عليها؛ إذ إن الآفة التي تصيب العصبون المحرك العلوي أو أليافه النازلة قد تسبب زوال التثبيط أو تسهيل السبيل الدهليزي النخاعي والسبيل الشبكي النخاعي الإنسي مسببة الشناج الذي يصيب عادة العضلات المثنية في الطرفين العلويين والباسطة في الطرفين السفليين. وعلى أي حال فإنه حين يطبق تمطيط منفعل على عضلات متشنجة فإنها سريعاً ما ترتخي ويزول التشنج، وهذا ما يوصف بظاهرة الموسى الكباسة. أما في العضلات المتشنجة فإن الحركات المنفعلة تصبح صعبة جداً وقد تصبح مستحيلة.

ويمكن الاستفادة من مقياس Ashworth للشناج المقسم لدرجات من ٠ إلى ٤:

٠- الحركة المنفعلة للمفصل مستحيلة.

١- ازدياد مقوية كافٍ ليتطلب من الفاحص بذل جهدٍ للتغلب على المقاومة.

٢- مقاومة مثبتة للحركة المنفعلة.

٣- مقاومة خفيفة: وتكون الحركات المنفعلة للطرف طبيعية بخلاف ذلك.

٤- طبيعي.

وفي المشية التشنجية يفقد الطرفان السفليان حركات الثني الطبيعية عند الوركين والركبتين، وبدلاً من ذلك تتصلب الساقان وتدوران حول الورك في كل خطوة.

٤- اشتداد (فرط) المنعكسات المرضي hyperreflexia:

يعد فرط المنعكسات المرضي مظهراً أساسياً آخر من مظاهر متلازمة العصبون المحرك العلوي. حين يقرع وتر العضلة تتمطط المغازل العضلية وتتولد دفقة واردة من النهايات الأولية لليف المغزلي ويحدث لدى الناس الأصحاء منعكس وتري وحيد المشبك بتحريض عصبونات ألفا

المحركة. وعندما تقطع سيطرة العصبون المحرك العلوي فإن المنعكسات الوترية تشتد بسبب نقص التأثير المثبط من Ia عديد المشابك. وفي اشتداد المنعكسات المرضي يكفي التنبيه الخفيف لإحداث المنعكس، ويتبين مثلاً أن ضربة المطرقة العادية على الوتر تحدث منعكسات في العضلات المجاورة (انتشار).

ويحدث تمطيط العضلة اليدوي تقلصات متكررة منتظمة (رمع عضلي)، وتعد هذه الاستجابات مرضية، وتوحي إلى إصابة العصبون المحرك العلوي. في MND وضع فريد: إذ إن العضلات الضامرة بشدة والمشلولة تقريباً والتي لا يتوقع المرء منها استجابة حين تمطيطها تبدي بدلاً من ذلك منعكسات مشتدة، مما يشير إلى إصابة العصبون المحرك السفلي والعلوي. أما المنعكسات الجلدية مثل المنعكسات الجلدية البطنية والمنعكس المشمري cremasteric reflex فتكون طبيعية.

٥- المنعكسات المرضية pathologic reflexes:

هي في الحقيقة منعكسات بدائية توجد في مراحل التطور الأولى، وتتحرر حين تزول سيطرة العصبون المحرك العلوي عن هذه المنعكسات، وتعد علامة بابنسكي (منعكس أخمصي بالانبساط) أهم علامة في الممارسة السريرية، وتتميز ببسط الإصبع الكبيرة، وغالباً ما يرافقه تباعد بقية الأصابع استجابةً لتنبيه الحافة الوحشية لأسفل القدم الموافقة، في الحالة الطبيعية هناك انعطاف الإصبع الكبيرة، وينجم بسط الإصبع في علامة بابنسكي عن التغلب الميكانيكي للعضلة الباسطة للإبهام، ويرافق هذه العلامة عادة عطف القدم الظهري مع تقلص اللفافة الموترة والعضلات الباسطة الأخرى (الاستجابة ثلاثية الطور). وتعد علامة بابنسكي حين وجودها علامة قطعية على إصابة عصبون محرك علوي. وقد تم التركيز على شأنها في إظهار إصابة العصبون المحرك العلوي مؤخراً في MND إذ ظهر بالتشريح بعد الوفاة إصابة السبيل القشري النخاعي في معظم الحالات التي كانت فيها علامة بابنسكي موجودة. وهناك عدة منعكسات مشابهة، مثل: Gordon, Chaddock, Oppenheim وهي معدلة من بابنسكي وتفيد في تحري إصابة العصبون المحرك العلوي.

وتعد علامة هوفمان في الطرفين العلويين منعكساً مرضياً، وهو يتحرض بالتحرير السريع للسلامية البعيدة المثنية للإصبع الوسطى، ويكون الثني والتقريب الانعكاسي في الإبهام الموافقة منعكساً إيجابياً. وقد يثير النقر البطيء على نهاية الإصبع الوسطى أيضاً ثنياً مماثلاً بالإبهام (علامة Tromner). وحين تظهر المنعكسات في الجهة نفسها فهي غير طبيعية، ولكنها ربما لا تكون مرضية إذا كانت ثنائية الجانب لأنها قد توجد عند الشباب القلقين، وحين توجد علامات العصبون المحرك العلوي الأخرى يجب أن تعد هذه المنعكسات مرضية.

٦- الشلل البصلي التشنجي spastic bulbar palsy:

حين تصاب الألياف التي تسيطر على الكلام والمضغ والتصويت ترى متلازمة عصبون محرك علوي مميزة تدعى الشلل البصلي التشنجي. وتدعى الشلل البصلي الكاذب لتمييزها من الشلل البصلي الحقيقي الناجم عن إصابة العصبون المحرك السفلي في جذع الدماغ.

٧- تشنج المثنيات المقوية tonic flexor spasm:

حين تأذي السبل القشرية النخاعية على نحو جزئي على مستوى النخاع تتحرر بعض التشنجات المثنية التي تتجلى بثني الساقين ثنياً تشنجياً مفاجئاً في الورك والركبتين والكاحلين، منعكس تجنب الكتلي النموذجي typical mass avoidance reflex ، قد تحدث هذه التشنجات تلقائياً، ولكنها تحرض في معظم الأحيان بمنبهات مؤلمة مختلفة في الطرفين السفليين، وهي غير موجودة في المصابين بـ MND.

ثانياً- المظاهر المميزة لإصابة العصبونات المحركة السفلية:

١- نقص القوة العضلية (الضعف):

يعني فقد العصبون الحركي فقد وحدته المحركة، في حين يؤدي فقد وظيفة العصبون المحرك إلى تفعيل غير طبيعي أو غياب التفعيل في الوحدة الحركية، وفي كلتا الحالتين يؤدي النقص التدريجي في عدد الوحدات الحركية الوظيفية إلى نقص القوة العضلية.

يختلف الضعف الناجم عن العصبون المحرك السفلي عن الضعف المشاهد في أذية العصبون المحرك العلوي. وقد أظهرت الدراسات في المصابين بالتهاب سنجابية النخاع الحاد أنه يجب أن يصاب أكثر من ٥٠٪ من العصبونات المحركة السفلية لكي يتظاهر الضعف العضلي سريرياً، ويتمتع الأشخاص الأصحاء بعدد أكثر من اللازم لإحداث التقلص العضلي وهو ما يكفي للتغلب على فقد العصبونات المحركة فقداً غير متوقع. حين وجود مرض يسبب فقد الوحدات الحركية فقداً مزمناً فإن الألياف العضلية المزال تعصيبها والتي تنتمي إلى الوحدات الحركية المصابة يعاد تعصيبها

من العصبونات الحركية السليمة المجاورة، ولذا فإن إثارة الوحدات الحركية تتعدل باستمرار. يعد الضعف العضلي العرض الأساسي في MND، وهو غالباً بؤري في البدء يتبعه ضعف العضلات المجاورة ضعفاً مترقياً.

لا يرافق الألم الضعف العضلي هنا، ولكن قد يشكو المرضى معصاً عضلياً، وكما ذكر من قبل فإن الضعف العضلي قد يكون تعبيراً عن ظروف مختلفة تسبب اضطرابات الحركية. يمكن تقييم القوة العضلية عند سرير المريض بوساطة المقياس اليدوي للقوة، ولهذا الهدف يستخدم معظم أطباء العصبية مقياس مركز البحث الطبي (MRC) أو تعديلاته، ويعبر عنه كما يلي:

٠- لا حركة.

١- رجفانات من الحركة.

٢- حركة تحدها الجاذبية.

٣- قوة ضد الجاذبية فقط لكن من دون مقاومة الفاحص.

٤- قوة تقاوم الفاحص لكن يمكن التغلب عليها.

٥- طبيعي.

٢- ضعف عضلات الجذع:

يحدث ضعف العضلات المثنية للرقبة في عدة أمراض عصبية عضلية، مثل الحثل العضلي والتهاب العضلات العديد، أما ضعف العضلات الباسطة فهو نادر، وهو يشاهد تقريباً حصرياً في MND والوهن العضلي الوبيل. ويسبب ضعف العضلات الباسطة للعنق ثقل الرأس الذي غالباً ما يؤدي إلى سقوطه للأمام (هبوط الرأس)؛ ولذلك يقوم المرضى بدعم رؤوسهم بإحدى اليدين، وفي الحالات المتقدمة يكون الرأس مثبتاً في وضعية الهبوط للأمام، مما يحد من قدرة المريض على الرؤية أكثر من بضع أقدام أمامه، وكذلك يتأثر المشي وتناول الطعام والتنفس بشدة. وتكون العضلات الباسطة المشدودة بشدة مؤلمة عادة، وقد يشاهد قعس lordosis معاوض حين يحاول المرضى الحفاظ على وضعيتهم في أثناء المشي.

٣- الضمور العضلي muscle atrophy:

حين يزول تعصيب الألياف العضلية فإنها تضمر، ويسبب فقد العصبون المحرك ضمور الوحدة المحركة كلها، ويسبب التخريب الجزئي للوحدة المحركة ضمور الألياف العضلية المصابة ضموراً محدوداً. ويتجلى الفقد التدريجي للعصبونات المحركة بنقص حجم العضلة يتظاهر سريرياً بضياع العضلات الهيكلية. يلاحظ ضمور عضلات اليد الصغيرة بسهولة من قبل المريض والطبيب حتى في المراحل الباكرة للمرض، كما تضمر أيضاً العضلات الدانية للطرفين السفليين.

٤- ضعف المنعكسات hyporeflexia:

إذا كانت الإصابة في العصبون المحرك فقط فإن المنعكسات الوترية تغيب، وينجم ذلك عن فقد الوحدات المحركة الفعالة وعدم كفاية التقلص العضلي حتى مع بقاء السبيل الوارد سليماً، وعندما يحدث شلل تام أو ضمور في العضلات يزول فرط المنعكسات الذي يظهر في مراحل المرض الباكرة من MND.

٥- نقص مقوية (توتر) العضل أو الرخاوة muscle hypotonicity or flaccidity:

وهو ما يشير إلى نقص مقاومة العضلة للحركة المنفعلة أو غيابها تماماً، وبخلاف الشناج تكون العضلة رخوة.

٦- الارتجاف الحُزْمي (الحزيمية) fasciculation:

يشاهد سريرياً بشكل ارتعاشات سريعة وناعمة وأحياناً حركات دودية تمعجية في العضلة، وهي نتيجة تقلصات تلقائية لمجموعة من الألياف العضلية التي تنتمي إلى وحدة حركية واحدة. يبدو أن المحرض على الارتجاف الحزمي ناجم عن فرط استثارة المحاوير الحركية البعيدة، وقد تكون من منشأ عديد البؤر، ومازالت الآلية الدقيقة لذلك غير مفهومة تماماً.

وعلى نحو عام كلما كان حجم العضلة أكبر كان حجم الارتجاف الحزمي أكبر، وعلى سبيل المثال: يبدو الارتجاف الحزمي في عضلات اللسان بشكل حركات دودية على سطحه. توجد الحزيمية في كل المصابين بـ MND تقريباً ولكنها نادراً ما تكون العرض الأول للمرض. وهي إن لم تكن موجودة في مريض يشك بإصابته بـ MND يجب إعادة النظر بالتشخيص. ويمكن تحريض الحزيمية بسهولة بعد تشنج عضلي قوي أو قرع العضلات موضعياً، وحين لا يمكن تأكيد وجودها بالفحص السريري يمكن تأكيدها بتخطيط العضلات الكهربائي. وعلى أي حال فإن الحزيمية شائعة لدى الأشخاص الأصحاء؛ وفي حال غياب الضمور أو الضعف فإنها تسمى الحزيمية السليمة وليس لها أهمية سريرية.

٧- المَعَص العضلي muscle cramp:

يعد المعص العضلي علامة إيجابية أخرى في متلازمة العصبون المحرك السفلي، والآلية المرضية التي تسببه غير مفهومة مع أنه قد يشترك مع الحزيمية بأنهما ناجمان عن فرط استثارة المحاوير الحركية البعيدة. في حالة المعص العضلي الحقيقي غالباً ما يرافق قصر العضلة المفاجئ غير

الإرادي والمؤلم تعقد مجسوس فيها مع وضعية غير طبيعية للمفصل المصاب، يمكن إزالتها بالتمطيط أو التدليك. التعريف العملي للمعص العضلي هو تشنج عضلي مفاجئ غير إرادي وثابت مع ألم شديد قد يقطع النوم، وهو ما يميزه من الآلام العضلية المفاجئة التي توصف بـ"التشنجات العضلية" ولا يرافقها تقلص عضلي شديد، فهي لذلك ليست معصاً عضلياً حقيقياً.

وكما في الحزيمية فإن المعص العضلي (خاصة في الربلة) شائع في الأشخاص الطبيعيين، ويعد المعص العضلي أكثر أعراض MND شيوعاً أيضاً؛ ولذا يوضع التشخيص حين غيابه موضع شك.

ثالثاً- الأدواء مطردة السير progressive:

أشكال داء العصبونات المحركة المتعارف عليها:

تتميز أدواء العصبونات المحركة بإصابة العصبونات العلوية أو السفلية أو كليهما بدرجات مختلفة. يقسم المرض إلى أربعة أنماط رئيسية:

١- التصلب الجانبي الضموري، وتوجد فيه أعراض إصابة العصبونات العلوية والسفلية وعلاماتها.

٢- التصلب الجانبي الأولي primary lateral sclerosis الذي تصاب فيه العصبونات العلوية فقط من دون إصابة العصبونات السفلية في النخاع أو جذع الدماغ.

٣- الضمور العضلي المترقي progressive muscular atrophy الذي تشير المظاهر السريرية فيه إلى إصابة العصبونات المحركة السفلية في النخاع إصابة مترقية.

٤- الشلل البصلي المترقي progressive bulbar palsy الذي تصاب فيه الجملة الحركية في جذع الدماغ على نحو رئيسي، وغالباً ما يرافقه إصابة العصبونات العلوية والسفلية في الأطراف.

١- التصلب الجانبي الضموري:

هو مرض شائع، نسبة حدوثه السنوية ٠,٤ - ١,٧٦ في كل ١٠٠٠٠٠، يصيب الرجال مثلي إصابة النساء، ويكون معظم المرضى بعمر أكبر من ٤٥ سنة وتزداد نسبة الإصابة مع كل عقد. يحدث المرض على نحو عشوائي في كل أنحاء العالم عدا تجمع المرضى القاطنين في شبه جزيرة Kii في اليابان وفي Guam، حيث يرافق MND عته وباركنسونية. ويكون المرض وراثياً في ١٠٪ من الحالات، ويورث بصفة جسدية قاهرة مع نفوذية تعتمد على العمر. لا تختلف الحالات العائلية عن غير العائلية في أعراضها وسيرها السريري، ولكن الحالات الوراثية تكون ذات بدء أبكر، ونسبة الإصابة بها متساوية في الرجال والنساء، ومعدل البقيا أقصر بقليل. ويتم تسجيل مرافقات بيئية غير طبيعية بين الفينة والأخرى، مثلاً ارتفاع نسبة الحدوث بين لاعبي كرة القدم الإيطاليين، وبين الجنود الذين خدموا في مناطق مختلفة، وما تزال هذه الحالات موضع تساؤلات موضوعية وتحتاج إلى الدراسة.

وفي معظم الحالات يستشعر المريض المرض بضعف في الأجزاء البعيدة من أحد الأطراف. وهو يلاحظ بداية على شكل خبب غير مفسر ناجم عن هبوط قدم خفيف، أو غرابة عند أداء المهمات التي تتطلب حركات دقيقة من الأصابع (تزرير الأزرار، إدخال المفاتيح في الباب)، وصلابة في الأصابع، وضعف خفيف في عضلات اليد في أحد الجانبين. وهكذا توجد أعراض إصابة عصبون محرك علوي أو سفلي في أحد الأطراف، كما يوجد معص عضلي أكثر من المدى الطبيعي مع حزيمية في مقدم الذراع والعضد والزنار الكتفي. وأبكر تظاهرات العصبون المحرك السفلي في هذا المرض غالباً ما تكون تشنجات عنيفة، مثل تشنجات الساق حين يتقلب المريض في سريره في ساعات الصباح الباكر، ومع مرور الأسابيع والأشهر تصاب اليد الأخرى والذراع. وقبل مرور وقت طويل فإن اجتماع الضعف العضلي الضموري في اليدين والساعدين، والحزيمية، والشناج البسيط في الذراعين والساقين، وفرط المنعكسات المعمم، مع غياب التبدلات الحسية يترك القليل من الشك حول التشخيص. تنقص القوة والكتلة العضلية على نحو متوازٍ وقد يحتفظ بها نسبياً في بداية المرض، وعلى الرغم من الضمور العضلي تكون المنعكسات واضحة، وتكون علامتا هوفمان وبابنسكي موجودتين بنسب مختلفة، وربما لا تظهر حتى مع تطور المرض على نحو يدعو للغرابة، وتميل العضلات المقربة والمبعدة وباسطات الأصابع والإبهام إلى الضمور قبل ضمور العضلات المثنية والتي تعتمد عليها قبضة اليد بفترة طويلة، وتضمر العضلات التي بين العظام الظهرية فتعطي منظر يد الجثة أو يد الهيكل العظمي، وتصاب عضلات الذراع العلوية والزنار الكتفي لاحقاً على نحو نموذجي، وتميل المناطق المجاورة للإصابة أكثر من البعيدة، عندما تكون الذراع هي أول ما يصاب تبدو الفخذ والساق طبيعيتين. وقد يحدث في بعض الأحيان أن يأتي المريض بذراعين متدليتين، وينتشر الضعف والضمور لاحقاً إلى العنق واللسان والبلعوم، وتدل إصابات الجذع والطرفين السفليين على المرض.

قد يحدث بعض الألم والبرودة في المناطق المصابة، لكن

من دون وجود شواش حسي، ويكون التحكم بالمصرات جيداً حتى بعد إصابة كلا الساقين، ولكن يحدث لدى العديد من المرضى إلحاح في التبول وأحياناً في التغوط مع تقدم المرض، وقد تبقى المنعكسات الجلدية البطنية موجودة مع أن المنعكس الأخمصي بالانبساط والشناج الشديد نادران.

قد ترى في المريض حزيمية خشنة في العضلات الضعيفة، وربما لا يلاحظها المريض إلى أن ينبهه الطبيب عليها، ولا توجد الحزيمية وحدها أبداً في MND. ويعد سير هذا المرض بغض النظر عن نمط بدئه وسوراته سيراً مترقياً؛ وقد تمر فترات من أسابيع إلى أشهر لا يلاحظ فيها المريض ترقي الأعراض ولكن قد ترى تبدلات سريرية. ينهار معظم المرضى بمدة ٣ سنوات و٩٠٪ بمدة ٦ سنوات.

وضع الاتحاد العالمي للأمراض العصبية معايير تشخيصية لـ MND، تختلف بحسب مستوى دقة التشخيص:

- **التشخيص مؤكد:** علامات عصبون محرك علوي وسفلي في المنطقة البصلية ومنطقتين نخاعيتين، أو في ثلاث مناطق نخاعية.
- **التشخيص محتمل:** علامات عصبون محرك علوي وسفلي في منطقتين أو أكثر، يمكن أن تختلف المناطق لكن بعض علامات العصبون المحرك العلوي يجب أن تكون أعلى من مستوى إصابة العصبون المحرك السفلي.
- **التشخيص ممكن:** علامات عصبون محرك علوي وسفلي في منطقة واحدة فقط، أو علامات عصبون محرك علوي فقط في منطقتين أو أكثر، أو علامات عصبون محرك سفلي فوق مستوى علامات العصبون المحرك العلوي.
- **التشخيص موضع شك:** علامات عصبون محرك سفلي (وليس علوياً) في منطقتين على الأقل.

ولا توجد عادة إصابة العضلات خارج العين أو المصرات، ويكون السائل الدماغي الشوكي طبيعياً.

المعالجة: قد ينقص إعطاء Riluzole ١٠٠ ملغ يومياً من الوفيات و يبطئ من سير المرض، وقد يكون ذلك بحصار النقل الغلوتاميني في الجهاز العصبي المركزي. وقد يطيل البقيا بمقدار ٢ أو ٣ أشهر. وتتضمن التأثيرات الجانبية للدواء: التعب، والدوار، والاضطرابات الهضمية، ونقص الوظيفة الرئوية وارتفاع إنزيمات الكبد. ويتضمن العلاج العرضي مضادات الكولين (مثل: glycopyrrolate, trihexyphenidyl, amitriptyline, transdermal hyoscine, atropine) إذا كان سيلان اللعاب شديداً. وقد تتحسن الحركة باستخدام أجهزة الدعم، ومنع الانكماشات بالعلاج الفيزيائي.

قد يُضطر إلى استخدام حمية نصف سائلة أو التغذية بالأنبوب الأنفي المعدي في حالة عسر البلع الشديدة. أو قد يُضطر إلى إجراء تفميم معدة بالتنظير في حالات عسر البلع الشديدة التي تسبب نقص وزن سريعاً بسبب نقص الوارد من الحريرات والتجفاف، وأخيراً يمكن أن يُضطر إلى التهوية الآلية في المراحل المتقدمة من المرض، وفي هذه الحالات تصبح المعالجات التلطيفية لإراحة المريض من دون إطالة الحياة مهمة وتحتاج إلى نقاش مفصل مع الأهل والمريض، ويفضل البدء بمناقشة هذه الأمور في بداية المرض واستمرار المناقشة مع تقدم المرض.

الإنذار: داء العصبون المحرك مرض مترقٍ وينتهي بالموت بمدة ٣-٥ سنوات بسبب أخماج رئوية غالباً، ويكون الإنذار في المصابين بأعراض بصلية أسوأ من الإنذار في الذين تكون الأذية لديهم محصورة في الأطراف.

٢- التصلب الجانبي الأولي:

قد يكون مثل MND أحد أشكال داء العصبونات المحركة على الرغم من أن معظم الحالات تعد أمثلة على آفة تنكسية مستقلة، وفي العديد من المرضى تتطور علامات السبيل القشري النخاعي التي يشك معها بوجود MND إلى مظاهر إصابة العصبون المحرك السفلي خلال سنة أو أقل. ويرى في ٢٠٪ من المرضى اضطراب مترقٍ ببطء في السبيل القشري النخاعي يبدأ بخذل تشنجي صرف. ثم تصاب الذراعان والعضلات الفموية البلعومية ويبقى المرض بشكل إصابة عصبون محرك علوي صرف. ولهذه الحالات مظاهر تشريحية مرضية عصبية مميزة، وتصنف باسم التصلب الجانبي الأولي.

تبدأ الحالة النموذجية على نحو مخاتل في العقد الخامس أو السادس بصلابة في إحدى الساقين ثم الساق الأخرى، وبطء في المشية، مع شناج يسيطر على الضعف. ومع مضي السنوات تصبح حركة الأصابع أبطأ، والذراع متشنجة، وإذا استمر المرض لعقود فإن الكلام يأخذ إيقاع الشلل البصلي الكاذب. لا توجد أعراض أو علامات حسية. ومن المفاجئ أن تكون الساقان قويتين على نحو واضح وتعزى صعوبة التنقل للشناج الصملي. كما يحدث لدى نصف المرضى تقريباً شناج في المثانة. وقد وضع لتشخيص المرض معيار هو ترقي المرض ٣ سنوات من دون وجود علامات على اضطراب العصبون المحرك السفلي.

يشمل التشخيص التفريقي للتصلب الجانبي الأولي PLS معظم الأمراض التي تحدث علامات عصبون محرك علوي

كالتصلب العديد، أو انضغاط النخاع الشوكي انضغاطاً بطيئاً بقَسَط مفصلي أو ورم سحائي، أو الشكل النخاعي للحثل الكظري.

٣- الضمور العضلي المترقي:

هو متلازمة عصبون محرك سفلي صرف، أكثر شيوعاً عند الرجال بنسبة ٤/١، وهو يضم غالباً مجموعة من أمراض العصبون المحرك السفلي التي يشكل بعضها فقط تظاهرات MND.

وتميل هذه الضمورات لأن تتطور على نحو بطيء بخلاف MND، إذ يصل معدل البقيا في بعض المرضى حتى ١٥ سنة أو أكثر. و قد تبين بالدراسات أن الإنذار في المرضى الشباب يكون أفضل، وقد كان معدل البقيا مدة ٥ سنوات نحو ٧٥٪ في المرضى الذين بدأ لديهم المرض قبل عمر ٥٠ سنة، و٤٠٪ في المرضى الذين بدأ لديهم المرض بعد عمر ٥٠ سنة؛ ومن أكثر الأشكال إزماناً للضمور العضلي المترقي الشكل العائلي. يأخذ المرض في نصف المرضى شكل ضمور متناظر (أحياناً غير متناظر) في عضلات باطن اليد، يتطور ببطء نحو الأجزاء الدانية للذراع، ويكون البدء بنسبة أقل في الساقين والفخذين. وتشاهد الحزيمية والتقلصات على نحو متغير. وتختلف عن MND بأن المنعكسات الوترية ضعيفة أو غائبة ولا يمكن تحري علامات السبيل القشري النخاعي. وقد وجدت في العديد من حالات الضمور العضلي المترقي ظاهرياً علامات إصابة السبيل القشري النخاعي بعد الوفاة.

والمرض الأساسي الذي يجب التفريق بينه وبين الضمور العضلي المترقي هو اعتلال الأعصاب الحركة المتواسط مناعياً الذي يحدث مع حصار نقل متعدد البؤر أو من دون ذلك. وتعطي أمراض العضلات المختلفة مظهراً مشابهاً للضعف ولاسيما اعتلال العضلات بالمشتملات inclusion body myositis والتهاب العضلات المتعدد polymyositis. إن وجود اضطرابات بروتينية ولاسيما الغلوبولينات المناعية IgM مع أضداد الغانغليوزيد GM1، أو إيجاد حصار نقل بؤري أو اضطرابات أعصاب حسية على EMG يوجه نحو وجود اعتلال أعصاب مناعي ذاتي أكثر مما يوجه نحو أحد أنماط داء العصبون المحرك.

٤- الشلل البصلي المترقي:

يشير إلى حالة تسيطر فيها أعراض عائدة لضعف العضلات المعصبة بالنويات المحركة في الجزء السفلي من جذع الدماغ، أي عضلات الفك والوجه واللسان والبلعوم والحنجرة وارتخاء هذه العضلات. يؤدي هذا الضعف إلى اضطراب مبكر في اللفظ فترى صعوبة في نطق الأحرف اللسانية (R.N.L)، والشفوية (B.M.P.F)، والسنية (D.T)، والحنكية (K.G). ومع تطور الحالة تفقد المقاطع وضوحها ويتصل بعضها ببعض، حتى يصبح كلام المريض أخيراً غير مفهوم. وقد ينجم تشوه اللفظ في بعض المرضى عن شناج عضلات اللسان والبلعوم والحنجرة، ويبدو الكلام وكأن المريض يتناول طعاماً ساخناً جداً. ويتغير الصوت عادة نتيجة ضعف ضموري وتشنجي. ومن المظاهر الأخرى اضطراب المعنى مع درجات مختلفة من خشونة الصوت وطبيعته الأنفية. يغيب المنعكس البلعومي وتكون حركة الحنك والحبال الصوتية ضعيفة أو غائبة تماماً عند محاولة التصويت. تغيب القدرة على المضغ والبلع مع غياب القدرة على تحريك اللقمة داخل الفم، وقد تنحشر بين الخد والأسنان ولا تقوم عضلات البلعوم بدفعها على نحو مناسب إلى المريء. وقد تصل السوائل والجزيئات الصغيرة إلى الرغامى أو قد تخرج من الأنف. تضعف عضلات الوجه وتتدلى. ومن التظاهرات الباكرة الحزيمية والضمور الموضع ويصبح اللسان منكمشا ويتوضع من دون فائدة على أرضية الفم. كما أن الذقن قد يرتعش بسبب انكماشات حزيمية ولكن لا يمكن وضع التشخيص بناء على الحزيمية وحدها حين غياب الضعف والضمور.

قد يكون المنعكس الفكي موجوداً أو مشتداً في الوقت الذي تكون فيه العضلات الماضغة ضعيفة على نحو واضح. وفي الحقيقة قد يكون الشناج واضحاً في عضلات الفك لدرجة أن أي طرق خفيف على الذقن يحرض رَمَعاً وطَرْفاً. وفي حالات نادرة قد يرافق فتحَ الفم تحريضٌ منعكس bulldog (انغلاق الفك بشكل عض لاإرادي).

وقد يكون الضعف التشنجي في العضلات الفموية الحنجرية من التظاهرات البادئة للمرض، وفي بعض الأحيان قد تسبق الضعف الضموري. قد تصل علامات الشلل البصلي الكاذب (الضحك والبكاء المرضي) إلى درجات شديدة. وهذه هي الحالة السريرية الوحيدة الشائعة التي يظهر فيها شلل بصلي ضموري وتشنجي معاً. ومن الغريب بقاء العضلات العينية دائماً سليمة.

وكما هو الأمر في بقية أمراض الجهاز الحركي فإن الشلل البصلي يترقى باستمرار، ويصل الضعف أخيراً إلى العضلات التنفسية ويخفق البلع نهائياً، ويموت المريض من الجوع وذات الرئة الاستنشاقية في ٢-٣ سنوات من بدء المرض. وفي ٢٥٪ من الحالات تقريباً يبدأ مرض الجهاز الحركي بأعراض

بصلية، ولكن من النادر أن يحدث الشكل البصلي بشكل متلازمة مستقلة. (وهناك أنواع عائلية معروفة من الشلل البصلي المترقي الصرف عند البالغين مثل داء Kennedy). وعلى نحو عام كلما كانت الإصابة البصلية أبكر كان معدل الحياة أقصر.

أنواع الشكل البصلي:

أ- الشلل البصلي الزائف (الكاذب) pseudoprogressive palsy: يعبر عن إصابة عصبون محرك علوي معزولة تؤدي إلى اضطراب في الوظيفة البصلية أو إلى شلل بصلي تشنجي. وتتضمن الأعراض صعوبة الكلام والمضغ والبلع مشابهة للأعراض المشاهدة في الشلل البصلي الرخو، ولكن الضعف في الشلل البصلي التشنجي يكون أخف ومختلفاً من الناحية النوعية. إن المصطلح شلل بصلي كاذب الشائع الاستخدام والمقبول على نحو واسع يستخدم لوصف مجموعة متعددة من الأعراض تشبه الشلل البصلي، ولكن الآلية مختلفة عما هو في الشلل البصلي؛ وذلك لأن الموقع التشريحي المسبب للأعراض في الشلل البصلي التشنجي لا يتوضع في البصلة ذاتها.

تنجم المتلازمة البصلية التشنجية عن آفات ثنائية الجانب تصيب السبل القشرية البصلية بين العصبون المحرك العلوي والنوى البصلية. ويؤدي نقص حركات العضلات البصلية عالية التناسق إلى صعوبة في اللفظ والمضغ والبلع.

ويبدو أن المصابين بشلل بصلي تشنجي تضعف لديهم السيطرة على العواطف، كما يظهر في البكاء والضحك التلقائي أو غير المحرض، وفي الحياة اليومية يؤدي النقاش أو الأسئلة عن مواضيع ذات محتوى عاطفي إلى هذه الحالة أيضاً ويسبب إحراج المريض. وقد تكون الآلية المرضية تقلصاً رمعياً في عضلات الحنجرة والتنفس (التصويت)؛ وتحدث هذه الظاهرة بسبب غياب التثبيط الذي يمارسه التحكم الحركي الحوفي الذي يسيطر على عضلات التصويت الأولية.

ب- الضمور العضلي الشوكي spinal muscular atrophy (SMA): استخدم هوفمان Hoffman هذا المصطلح عام ١٨٩٣م للفصل بين ضعف العضلات المترقي وضمورها الناجم عن إصابة القرون الأمامية والحثل العضلي، و له ٣ نماذج، وكلها تورث بشكل مقهور:

(١)- الضمور العضلي الشوكي الطفلي (داء فريدينغ هوفمان أو SMA1):وهو يبدأ في الحياة الجنينية أو في الأشهر الثلاثة الأولى للحياة. قد يكون الرضيع رخواً ولديه مشاكل في المص والبلع والتهوية (إصابة بصلية وتنفسية). يترقى المرض بسرعة ويؤدي إلى الموت بسبب الاختلاطات التنفسية في ٩٥٪ من الحالات بعمر ١٨ شهراً.

(٢)- الضمور العضلي الشوكي المتوسط (داء فيردينغ هوفمان المزمن أو SMA2): يبدأ في النصف الثاني من السنة الأولى من الحياة. ومظاهره السريرية الأساسية هي الضمور والضعف في العضلات الدانية في الأطراف السفلية، وتبقى الأطراف العلوية سليمة ولا يوجد أعراض بصلية. يتطور المرض ببطء وقد يصل إلى الكهولة مع عجز شديد.

(٣)- الضمور العضلي الشوكي الشبابي (داء كوغيلبرغ - فالندر Kugelberg-Welander أو SMA3): يتطور هذا المرض في الطفولة أو المراهقة الباكرة (٢-١٧ سنة). وهو يصيب العضلات الدانية في الأطراف السفلية مع حزيمية خاصة عند التقلص العضلي، يسير المرض سيراً مترقياً على نحو تدريجي مسبباً العجز في بداية حياة الكهولة.

ج- **ويجدر بالذكر هنا أن داء الوحدات المحركة** قد يرافق إصابة تنكسية في جمل عصبية أخرى وتشكل كيانات مرضية مستقلة كتشاركه مع الباركنسونية والخرف في جزر الـ Guam، وتشاركه مع الخرف والرمع العضلي في داء Creutzfeldt- Jakob مثلاً.

علة أحادية الطور monophasic illness:

التهاب سنجابية النخاع الأمامية الحادة anterior poliomyelitis وهو ما يعرف باسم شلل الأطفال:

قد يكون شلل الأطفال مرضاً وحيد الطور أو ثنائي الطور، يصيب على نحو رئيسي القرون الأمامية من الحبل الشوكي وما يماثله في جذع الدماغ. ينجم عن تناول أطعمة ملوثة أو عدوى منقولة بالرذاذ droplet. إمكانية إصابة الأطفال بالشلل أقل بكثير مما في البالغين.

١- **المرض الصغير minor illness:** الأعراض البدئية غير نوعية، تدوم يوماً أو يومين. وهي على نحو أساسي جهازية وهضمية، وتتألف من ترافق الحمى والدعث والتهاب البلعوم والصداع والغثيان والقياء، وتشنجات بطنية. والمرض في معظم المرضى المصابين محدد لذاته وينتهي عند هذه النقطة.

٢- **المرض الكبير major illness:** أما في المرضى الذين يتطور المرض فيهم إلى المرض الكبير فإن الأعراض البدئية تزول في ٣-١٠ أيام قبل أن تعود. ويمر المرض الكبير بأطوار:

● **الطور السحائي:** وهو القسم الأول من المرض الكبير، يبدأ في ٩٠٪ من الحالات فجأة بصلابة العنق والألم الظهري

والحمى والآلام في الأطراف والجذع. وفي أقل من ٥٪ من الحالات يرى التهاب دماغ مع اضطراب الحالة العقلية بشكل مركب غير شللي. وفي الحالات غير الشللية يتوقف المرض عند هذا الحد.

● **الطور الشللي:** أما في المرضى المقدر لهم الإصابة بالمرض الشللي فتظهر الأعراض بعد زوال الحمى والأعراض السحائية، وقد تمر ١٢-٢٤ ساعة بعد زوال الحمى قبل ظهور الأعراض الشللية. في هذا الطور تسيطر الآلام العضلية والتشنجات التي تتطور سريعاً نحو الشلل، وتبلغ ذروتها في ٤٨ ساعة من البدء. ويكون الشلل غير متناظر ومحدداً في الأطراف والجذع في نصف الحالات. وهناك ميل واضح نحو إصابة القطع القطنية العجزية والعضلات الدانية أكثر من القاصية، وأهمية ذلك قليلة حين تقييم الحالات الفردية. إذا أعطي المريض حقنة عضلية في مرحلة الحضانة يميل الشلل للحدوث في تلك الجهة المحقونة. إصابة الأعصاب القحفية السفلية قليلة، ولكن عسر البلع قد يتطور في المرضى الذين أجري لهم استئصال اللوزتين في مرحلة حضانة المرض، وتؤدي إلى مشاكل مهددة للحياة بسبب الاستنشاق. ويرى في ١٠- ١٥٪ من المرضى ضعف بصلي فقط، وأغلبهم من الأطفال. ويبدو أن الأعصاب القحفية ١٠,٩,٧ هي الأكثر عرضة للإصابة. ويرى ترافق الضعف النخاعي والبصلي بنسبة مشابهة، ولكن القصور التنفسي هنا أكثر شيوعاً.

تكون الأطراف المصابة رخوة والمنعكسات غائبة في معظم الحالات. وكما في كل الاضطرابات التي تسبب إصابة العصبونات المحركة في القرن الأمامي على نحو رئيس والأعصاب القحفية السفلية فإن الأعصاب القحفية ٦,٤,٣ تبقى سليمة. ولا تكون الأعراض والعلامات الحسية نموذجية. ولا تصاب المثانة غالباً، وقد تصاب إصابة عابرة إذا أصيب الطرفان السفليان. وقد يضطرب الوعي إذا أصيبت سقيفة جذع الدماغ والوطاء. وفي الحالات التي تصاب فيها الجملة المستقلة يشاهد اضطراب تنظيم ذاتي يتضمن تموج الضغط الدموي ولانظميات قلبية وفرط تعرق. وفي هؤلاء المرضى قد تشاهد علامات إصابة السبيل الهرمي مما قد يؤدي إلى تضليل التشخيص.

نادراً ما يرى المرض حالياً بسبب الحملة الواسعة لمنظمة الصحة العالمية وتطبيق اللقاح على نطاق واسع، وما يزال هناك وافدات صغيرة في المناطق الموطونة endemic areas وأحياناً بعد إعطاء اللقاحات بالفيروسات الحية المضعفة.

ويعتمد التشخيص حالياً على الوصف السريري وعزل الفيروس من البلعوم الأنفي والبراز ومعايرة أضداد الفيروس IgM و IgG بالمصل والـ PCR، والمرنان الذي يبدي ارتفاع الإشارة في الزمن الثاني T2 في القرون الأمامية من النخاع.

أما التطور الطبيعي للمرض فمتبدل، ويعتمد على نحو أساسي على شدة المرض البدئي ومدى اتساعه. ومثل متلازمة غيلان باريه فإن أقل من ١٠٪ من المرضى يموتون من المرض الحاد بسبب المضاعفات العائدة للقصور التنفسي أو عدم الحركة، أما الناجون فإنهم يستعيدون القوة العضلية على نحو يتناسب عكساً مع شدة المرض البدئي. والجزء الأساسي من ذلك يحدث خلال أسابيع إلى أشهر بسبب عودة التعصيب من العصبونات المجاورة غير المصابة بالمرض.

التشخيص التفريقي والتقييم الموصى به:

يتضمن التشخيص التفريقي لشلل الأطفال الشللي أي مرض قادر على إحداث شلل حاد.

١- **الفيروسات المقلدة:** قد يحدث شلل الأطفال في سياق عدد من الفيروسات المحبة للجهاز العصبي، ومنها فيروسات الإيكو وكوكساكي والمعوية والتهاب الدماغ الياباني وحمى غرب النيل وكلها قد تسبب مجموعة معروفة من الأعراض، ومع أن شدة المرض والعقابيل التالية تكون أخف في بعض هذه الفيروسات يجب إجراء زرع فيروسي للسائل الدماغي الشوكي، والبراز، والحلق في أي شخص لديه التهاب سحايا عقيم مع احتمال إصابة العصبون المحرك السفلي بما فيها آلام عضلية وتشنجات وحزيمية أو شلل.

٢- **متلازمة غيلان باريه:** بعد تطور اللقاح الفعال لشلل الأطفال أصبحت متلازمة غيلان باريه في البلدان المتقدمة أكثر الأسباب شيوعاً للشلل الحاد مع غياب المنعكسات. وفي معظم الحالات يكون الضعف في غيلان باريه متناظراً ومعمماً مع وجود شواش حسي وفقد الحس في الألياف كبيرة القطر مثل حس الاهتزاز والوضعة. وغالباً ما تُغطى هذه الأعراض والعلامات الحسية بسبب شدة الضعف العضلي، وربما لا تحدث أصلاً في بعض الحالات، وهو ما يجعل تمييزها من شلل الأطفال صعباً. ويكون التشخيص هنا بتخطيط الأعصاب الكهربائي مفيداً جداً، إذ إن متلازمة غيلان باريه ترافقها علامات زوال نخاعين وحصار نقل وتطاول زمن موجات F واضطراب في الكمونات الحسية في العديد من الحالات وليس فيها كلها. كما أن فحص CSF في متلازمة غيلان باريه غير المترافقة وHIV يظهر ارتفاع مستوى البروتين من دون ارتفاع مرافق في الكريات البيض (افتراق

بروتيني خلوي) وهو ما يميز شلل الأطفال وأخماج الفيروسات المعوية الأخرى.

٣- التهاب النخاع المعترض: هو متلازمة اعتلال نخاعي متعددة الأسباب، يعتقد أن معظم الحالات خمجية أو تالية للخمج الناجم عن طيف واسع من العوامل الفيروسية وغير الفيروسية. وقد يحدث التهاب النخاع المعترض في سياق أمراض التهابية محددة بالجهاز العصبي المركزي (مثل التصلب المتعدد والتهاب العصب البصري والنخاع)، أو جهازية (مثل المتلازمات نظيرة الورمية paraneoplastic وفي أدواء النسيج الضام). سريرياً يصيب التهاب النخاع المعترض معظم السبل النازلة والصاعدة إن لم يكن كلها في النخاع الشوكي في مكان الإصابة، محدثاً مستوى حسياً مع شلل نصفي أو رباعي حاد. ويتوقع أن يبدو في MRI في المرحلة الحادة انتفاخ النخاع الشوكي وتمدده مع ارتفاع الإشارة على T2 في القطع المصابة.

٤- التسمم الوشيقي: ينجم عن السم العصبي المفرز من قبل المطثيات الوشيقية. وله أربعة أشكال رئيسية: التسمم الوشيقي المنقول بالغذاء، والتسمم الوشيقي من الجروح، والتسمم الوشيقي الطفلي، وشكل نادر هو شكل كهلي للتسمم الوشيقي الطفلي. وتقسم الأعراض الناجمة عن السم الوشيقي إلى نوعين: الأول بتأثيره في المشابك العصبية (تأثير سابق للمشبك presynaptic) والنقل العصبي العضلي، والثاني بتأثيره في الجملة المستقلة. يبدأ المرض بغثيان وقياء وأحياناً إسهال. ثم يتلو ذلك حدوث إمساك وأعراض عصبية. من الأعراض الباكرة حدوث تشوش الرؤية ثم جفاف الفم والعينين وعسر البلع وعسر التصويت والرتة، ومن أهم العلامات وجود حدقتين غير متفاعلتين للضوء والمطابقة. ثم يحدث شفع وشلل عضلات العينين والوجه والرقبة مع إصابة العضلات الدانية. يكون الضعف على نحو نموذجي معمماً ومتناظراً مع غياب المنعكسات الذي قد يبقى حتى عندما يكون الضعف شديداً، وقد تصاب العضلات التنفسية حين تكون إصابة الأطراف خفيفة. إذاً من الأمور المميزة الإصابة النازلة من الأعصاب القحفية إلى الأطراف العلوية ثم السفلية، ومن الأمور المميزة الإمساك وإصابة الحدقتين والشفع و الشلل العيني على النقيض من شلل الأطفال. ومن الأشياء التي تلفت الانتباه نحو التسمم الوشيقي السياق الذي يحدث فيه أي تطور الأعراض من الجروح الملوثة (هنا لا يوجد إمساك)، أو من حقنة تحت الجلد أو تعاطي الأدوية. أما التسمم الوشيقي الناجم عن الطعام عند البالغين فينجم غالباً عن الأطعمة المعلبة على نحو غير جيد.

وللتسمم الوشيقي مظهر وصفي على التخطيط، وهو نموذج مرتبط مع الاضطرابات السابقة المشبكية presynaptic للنقل العصبي العضلي، ويتضمن كمونات حسية طبيعية مع نقص كمونات حركية معمم يرتفع (يزداد في السعة) كاستجابة لفترات قصيرة (١٠ ثوانٍ) من التمرين أو تنبيه متكرر سريع (٥-٥٠ هرتز). ويعتمد التشخيص الأكيد على عزل الذيفان من البراز والمصل والطعام، أو الزرع من جرح المريض أو برازه أو الطعام الذي تناوله، ولا يملك أي من هذه الاختبارات حساسية ١٠٠٪، ويكون السائل الدماغي الشوكي طبيعياً عادة.

٥- الكَلَب: قد يتظاهر الكلب على شكل شلل أكثر من تظاهره على شكل اعتلال دماغ، ويرى ذلك في ٢٠٪ من الحالات؛ لذلك يدخل في التشخيص التفريقي. تكون الأعراض البادرية غير نوعية وتتضمن الحمى والعرواءات والتعب والدعث والقهم والهيوجية والأرق. يبدأ الشلل في الطرف المعضوض. وقد يحدث الألم وأعراض حسية، أو إصابة بصلية وبولية تناسلية. وفي هذا الشكل لا يشاهد المظهر المدرسي (الكلاسيكي) للمرض وهو رهاب الماء. التشخيص سريري ويعتمد على قصة عضة حيوان في منطقة موبوءة سبقت بدء الأعراض بشهر حتى ثلاثة أشهر. وقد يختلط الكلب الشللي مع الشكل المحواري من غيلان باريه.

٦- البورفيرية: يعد اعتلال الأعصاب المحركة الحاد - تحت الحاد من المظاهر الشائعة لبعض أشكال البورفيرية. تصاب العضلات الدانية على نحو رئيسي ويبدأ المرض في الأطراف العلوية، ومع أن الضعف متناظر عادة يكون في بعض الحالات النادرة غير متناظر أو بؤرياً مما يجعل تمييزها من شلل الأطفال صعباً. قد تصاب الأعصاب القحفية والعضلات خارج المقلة. والعرض البادئ غالباً هو الألم البطني الذي يفترض أنه ناجم عن اعتلال أعصاب ذاتية (مستقلة)، وقد يكون هذا الاعتلال مسيطراً أو ربما قاتلاً (لانظميات قلبية). وقد يكون اعتلال الدماغ أو المظاهر النفسية أو كلاهما هي المسيطرة. ومن العلامات المهمة والمميزة لالتهاب الأعصاب بالبورفيرية بقاء المنعكس الكاحلي موجوداً حتى في وجود اعتلال عصبي شديد وغياب بقية المنعكسات. وعلى الرغم من سيطرة الأعراض الحركية يظهر تخطيط الأعصاب إصابة الكمونات الحسية والحركية. ويعتمد التشخيص

الأكيد على ارتفاع واحد أو أكثر من المركبات الناجمة عن استقلاب الهيم في البول. وعلى الرغم من الوراثة القاهرة للمرض قد تغطي النفوذية المتباينة الطبيعة العائلية له.

٧- **الخراج فوق الجافية:** الألم الظهري والحمى والضعف العضلي الرخو الحاد النصفي أو الرباعي هي من الأعراض والعلامات المشتركة بين شلل الأطفال والخراج فوق الجافية. لكن الإصابة الحسية وخاصة وجود مستوى حسي يعد مظهراً مميزاً للخراج فوق الجافية. وبسبب طبيعته الحادة يكون الشلل رخواً أكثر منه تشنجياً كما هو متوقع بسبب موقع الاعتلال النخاعي. ويعتمد التشخيص على الأشعة واثبات وجود تجرثم دم.

٨- **نقص البوتاسيوم ونقص فوسفات الدم:** يعدان من الأسباب المحتملة في إحداث شلل حاد معمم. ويكون الشلل الناجم عن نقص البوتاسيوم معمماً أو متركزاً في العضلات الدانية وعضلات الجذع، وهو يعف على نحو نموذجي عن العضلات القحفية باستثناء باسطات العنق وعاطفاتها، ولا يوجد أعراض حسية. تكون المنعكسات طبيعية أو ضعيفة ولكنها لا تنعدم، وقد تغيب كلها ولكن المنعكس الكاحلي يبقى موجوداً. يكون بوتاسيوم المصل أقل من ٢ ميلي مول/ل حين حدوث الشلل. أما شلل نقص فوسفات الدم فيحدث عند هبوط الفوسفات في الدم إلى أقل من ١ ميلي مول/ل، والنموذج الحادث يشبه على نحو كبير متلازمة غيلان باريه بإصابة الأطراف والأعصاب القحفية مع سيطرة حركية وفقد المنعكسات وإصابة تنفسية.

ويعتمد التشخيص على معايرة الشوارد في الدم والاستجابة للعلاج. وتفيد مظاهر تخطيط القلب الكهربائي في حالة نقص البوتاسيوم.

العلاج: الأساس في العلاج هو الوقاية باستخدام اللقاح. وهو نوعان: حي يعطى حقناً عضلياً، أو مقتول يعطى فموياً، واللقاح الفموي المقتول هو الأكثر استخداماً في الوقت الحاضر ويعطى منه ٤ جرعات، وهي تؤدي إلى مناعة تقارب ٩٥٪ ضد الشكل الشللي.

المعالجة العرضية لشلل الأطفال ولمتلازمة شلل الأطفال تعنى بالعقابيل المباشرة وغير المباشرة للضعف العضلي. وتكون الأهداف رفع درجة سلامة المريض واستقلاليته وظيفياً وحركياً، والتقليل قدر الإمكان من الأذيات المستقبلية المتعلقة بجراحة العظام. ففي جائحة شلل الأطفال التي حدثت في منتصف القرن العشرين أجري العديد من العمليات مثل نقل الأوتار ولحم الأوتار بهدف استعادة الوظيفة أو لضمان حركة المفصل.

ويستخدم إيثاق مفصل الكاحل والقدم في المرضى المصابين بضعف العطف الظهري للقدم للتقليل من التعثر والسقوط. وتعدّ دعامة الساق الطويلة أو إيثاق القدم- كاحل- ركبة مشكلة أكبر. وهذه التطبيقات أكثر فائدة في المرضى المصابين بشلل الأطفال والمرضى الذين يكون لديهم الضعف العضلي مزمناً وثابتاً. وهي تستخدم في المصابين بضعف مربعة الرؤوس الفخذية لضمان ثبات الركبة، ولكن من مساوئها أنها تزيد الثقل على الطرف الضعيف أصلاً، كما تنقص من قدرة المرضى على تفادي سقوطهم مما يزيد من خطر الأذية.

وقد يستفيد المرضى أيضاً من العكازين والكرسي اليدوي ذي الدواليب أو المزود بمحرك، أو الدراجة scooters. ويتحدد الخيار الأفضل بعدة عوامل، فالعكاز هو الأفضل في مريض مصاب بالضعف في طرف واحد، والماشي walker يفضل في الأشخاص المصابين بضعف ثنائي الطرف وما زالوا قادرين على دعم وزنهم ولديهم قوة طبيعية أو قرب طبيعية في الذراعين، والكرسي ذو الدواليب اليدوي جيد للأشخاص غير القادرين على حمل ثقلهم لكن القوة في اليدين ما تزال موجودة، والدراجة ذات المحرك تحتاج إلى قوة جيدة في الجذع لكي يتمكن المريض من دعم وضعية الوقوف مع وظيفة جيدة في الذراعين تسمح بالتحكم، والكراسي ذات المحرك تدعم الجذع وتتطلب قدراً أقل من القوة في الطرفين العلويين تكفي للتحكم بذراع التحكم فقط.

استخدم الدعم التنفسي ضمن مصطلح الرئة الحديدية ووسائل الضغط السلبي الأخرى على نحو واسع في جائحة شلل الأطفال. تتحسن العضلات التنفسية مثل عضلات الأطراف في الأشهر التالية للمرض الحاد؛ لذلك ينصح باستخدام التهوية بضغط إيجابي في الحالات التي تصادف الطبيب من شلل الأطفال الحاد مع قصور تنفسي. والمشهد الأكثر احتمالاً هو المريض الذي لديه متلازمة بعد شلل الأطفال وتحدث لديه أعراض متأخرة من القصور التنفسي، في هذه الحالة ينصح باستخدام التهوية غير الغازية ذات الضغط الإيجابي. وقد يصبح المريض معتمداً على المنفسة.

وأهمية التمارين في المرض العصبي العضلي المزمن ما تزال غير مثبتة ومثار جدل، وقد تكون التمارين الحيوية والظرفية ذات المستوى القليل مفيدة أكثر من أن تكون ضارة.

● **متلازمة تتلو شلل الأطفال post-polio syndrome:** تتميز بحدوثها بعد عدة سنوات من المرض المعتاد (عادة

٣٦ سنة) بازدياد الضعف في العضلات المصابة سابقاً أو التي تبدو غير مصابة. كما يحدث الألم العضلي وسهولة التعب والحزيمية والمعص العضلي، ويكون الترقي بطيئاً قد يؤدي إلى تحدد النشاطات اليومية. لا تظهر علامات إصابة العصبون المحرك العلوي. يعزى المرض غالباً إلى فقد العصبونات المحركة في النخاع مع العمر في المجموعات التي كانت مصابة بالمرض الأصلي. ولا يوجد علاج نوعي لهذه الحالة.

الاضطرابات المحيطية والمركزية المُزيلة للنخاعين

صخر الزايد

تشمل الاضطرابات المزيلة للنخاعين myelin مجموعة من الأمراض الحادة أو المزمنة، تختلف في السير والإنذار والتدبير ولكن يجمعها كلها زوال النخاعين، وتقسم إلى آفات محيطية (أهم مثل عليها متلازمة غيلان باريه)، وآفات مركزية (أهم مثل عليها التصلب المتعدد).

شأن النخاعين والفرق بين النخاعين المحيطي والمركزي:

يحمي النخاعين المحاوير العصبية ويعزلها وهو ضروري للنقل القفزي. ويتكون من طبقتين من الشحوم (الليبيد) الملفوفة بإحكام مع مركبات بروتينية خاصة. يتشكل نخاعين الجملة العصبية المحيطية بامتداد خلايا شوان، أما نخاعين الجملة العصبية المركزية فتنتجه الخلايا الدبقية قليلة التغصنات. يُظهر المجهر الإلكتروني عدة مجموعات من الحلزونات المحتوية على خطوط كثيفة. تنقطع طبقة النخاعين وفق مسافات منتظمة بوساطة عقد رانفيه Ranvier حيث يصبح غشاء المحوار ومعه قنوات الصوديوم الغشائية فولطية التنشيط voltage-gated sodium channels على اتصال مع الوسط خارج الخلوي.

يختلف النخاعين في الجملة العصبية المحيطية عنه في الجملة المركزية بالعديد من الأمور، أهمها:

١- تغمد خلايا شوان بالنخاعين قطعة بين عقدية واحدة من ذات المحوار العصبي المحيطي، في حين تقوم الخلايا قليلة التغصنات بتغميد عدة محاوير في الجملة العصبية المركزية.

٢- يختلف البروتين أيضاً:

أ- يشكل بروتين الليبيد البروتيني proteolipid protein (PLP) ٥٠٪ تقريباً من بروتينات نخاعين الجملة العصبية المركزية.

ب- إن البروتين "صفر" protein zero (P0) هو البروتين الرئيس لنخاعين الجملة العصبية المحيطية.

ج- يشكل البروتين النخاعيني الأساسي myelin basic protein (MBP) ٣٠٪ من بروتينات نخاعين الجملة العصبية المركزية، و١٠٪ من بروتينات نخاعين الجملة العصبية المحيطية.

د- يشكل الغليكوبروتين (البروتين السكري) النخاعيني للخلايا قليلة التغصنات المكون الأصغري من نخاعين الجملة العصبية المركزية، ويشكل البروتين النخاعيني المحيطي ٢٢ (peripheral myelin protein 22) المكون الأصغري في نخاعين الجملة العصبية المحيطية.

أولاً- الأدواء المزيلة لنخاعين الجملة العصبية المحيطية:

١- متلازمة غيلان - باريه Guillain-Barre syndrome:

هي حدثية اعتلال أعصاب حاد التهابي مزيل للنخاعين؛ لذا تدعى أيضاً acute inflammatory demyelinating polyneuropathy (AIDP).

ويمكن تعريفه أيضاً بوصفه كياناً سريرياً مميزاً يوصف بضعف أطراف متناظر مترقٍ بسرعة، مع فقد المنعكسات الوترية وعلامات حسية خفيفة واضطراب وظيفة ذاتية متغير.

الآلية الإمراضية:

ما زالت غير معروفة على نحو كامل، ولكن هناك دلائل متزايدة تدعم الفكرة القائلة إنه ينجم عن استجابة مناعية شاذة.

لا يوجد دليل على إنتان فيروسي مباشر يصيب الأعصاب أو الجذور، وترتبط فعالية المرض بظهور أضداد مصلية ضد نخاعين الأعصاب المحيطية. تبدي الدراسة النسيجية زوال نخاعين شدفي وارتشاحاً حول الأوعية وضمن غمد العصب باللمفاويات ووحيدات النوى والبالعات، وتكون هذه المظاهر متناثرة على امتداد الأعصاب المحيطية والجذور والأعصاب القحفية، وقد يحدث التنكس المحوري في الآفات الشديدة.

الأعراض والعلامات:

تبدأ الصورة السريرية بضعف متناظر في الأطراف مع الخدر والنمل والآلام العضلية، ويصاب العضل الداني في البدء أكثر من القاصي وغالباً ما يبدأ في الطرفين السفليين (صاعد). يبدأ المرض في بعض الأحيان في عضلات الوجه والعضلات الفموية البلعومية. يصاب أكثر من نصف المرضى بشلل وجهي مزدوج، ويصاب مثلهم كذلك بعسرة بلع ورتة ويحتاج ربع المرضى إلى دخول العناية المشددة والتهوية الآلية فترات متفاوتة. تزول المنعكسات الوترية بعد عدة أيام ويضطرب الحس بدرجات متفاوتة. قد تصاب الجملة الذاتية فيعاني المرضى هبوط ضغط انتصابي وقد يصابون بلانظميات قلبية.

التشخيص:

الصورة السريرية موجهة عادة، وتُدعم بالدراسات الفيزيولوجية الكهربائية والدراسات المخبرية.

أ- الدراسة الفيزيولوجية الكهربائية: قد تكون طبيعية في بدء المرض ولكنها تضطرب بعد عدة أيام في معظم المرضى، وتتجلى ببطء سرعات النقل العصبي وتطاول في الاستثارات الحسية والحركية، ومن العلامات الباكرة تأخر أمواج F المرتدة وندرتها، وذلك نتيجة زوال النخاعين من الجذور العصبية.

ب- الدراسة المخبرية: يستطب البزل القطني حين تكون الصورة السريرية موحية من دون ظهور دلائل تشخيصية بالدراسات الفيزيولوجية. ويُظهر البزل القطني بعد مرور أسبوع عادةً ارتفاع قيم البروتين مع بقاء تعداد الخلايا ضمن الطبيعي وهو ما يدعى الافتراق البروتيني الخلوي.

السير والإنذار:

تسوء الحالة في عدة أيام إلى ثلاثة أسابيع، ثم تُتبع بفترة من الثبات يتلوه تحسن تدريجي، وتكون سرعة الشفاء مختلفة (من أسابيع إلى أشهر). يبقى لدى ثلث المرضى عقابيل بدرجات متفاوتة من ضعف وجهي خفيف إلى ضمور عضلي واسع وشديد. يحدث النكس بعد الشفاء الكامل في ٢٪ من المرضى، وقد يحدث النكس والمريض في طور التحسن في ١٠٪ من المرضى، ويدعى هذا المرض ذا الطورين.

الموت غير مألوف ولكنه قد ينجم عن ذات رئة استنشاقية أو خمج أو اضطراب نظم قلبي.

أنواع متلازمة غيلان باريه:

وتتضمن ثلاثة نماذج مرضية على الأقل:

أ- اعتلال الأعصاب الحاد الحركي المنكس للمحاوير acute motor axonal neuropathy (AMAN).

ب- اعتلال الأعصاب الحاد الحسي الحركي المنكس للمحاوير acute motor- sensory axonal neuropathy (AMSAN): وغالباً ما يتبع هذا النمط المنكس للمحاوير خمجاً هضمياً بالعطيفة الصائمية Campylobacter jejuni.

ج- متلازمة فيشر Fisher's syndrome: وهي متلازمة تتضمن سريرياً الرنح وغياب المنعكسات الوترية وشلل العضلات العينية، وقد صنفت مع أنواع غيلان باريه لأنها غالباً ما تسبق بخمج تنفسي وتأخذ سيراً مترقياً خلال أسابيع يتلوه تحسن على نحو مشابه لما يحدث في غيلان باريه، ويكون محتوى البروتين في السائل الدماغي الشوكي مرتفعاً ولكن يغيب الضعف العضلي في الأطراف وتكون الدراسة الفيزيولوجية الكهربائية طبيعية.

المعالجة:

تعتمد معالجة متلازمة غيلان باريه الشديدة على فصادة البلازما plasmapheresis أو إعطاء intravenous (IVIG) immunoglobulin، فعالية المعالجتين متكافئة؛ لذلك تعتمد المعالجة المفضلة على ما هو أنسب وأسهل إجراءً. ولا توجد فوائد مهمة من إشراك كلا الطريقتين. يعطى الـ IVIG بجرعة ٢غ/كغ/وزن الجسم جرعة كلية تقسم وتعطى موزعة على خمسة أيام. ويعد الـ IVIG الخيار الأمثل لدى معظم السريريين.

تتضمن بقية التدابير العلاجية: الوقاية من المضاعفات الخثرية ومراقبة القلب آلياً وتكرار تقييم الوظيفة التنفسية والضعف الفموي البلعومي، وحماية الطريق الهوائي وتدبير الألم والتغذية المناسبة والدعم النفسي.

التشخيص التفريقي:

تشخيص متلازمة غيلان باريه سهل بوجود قصة وصفية لتطور اعتلال أعصاب حركي أو حسي حركي متناظر تطوراً تحت الحاد بعد خمج فيروسي مع بطء سرعات النقل العصبي وارتفاع محتوى السائل الدماغي الشوكي من البروتين مع خلوية طبيعية.

هناك طيف من الحالات السريرية التي يجب التفريق بينها وبينه، وأهمها:

أ- اعتلال الأعصاب العديد الدفتيريائي: ويتميز بفترة الكمون الطويلة بين الخمج التنفسي وهجمة التهاب الأعصاب، وشيوع شلل المطابقة وسير الأعراض البطيء نسبياً.

ب- التهاب سنجابية النخاع الحاد: ويتميز بعدم تناظر الشلل وعلامات التخريش السحائي والحمى وفرط خلوية السائل الدماغي الشوكي.

ج- اعتلال الأعصاب في سياق البورفيريا: وهو يشبه غيلان باريه سريرياً ولكنه يتميز بمحتوى طبيعي من البروتين في السائل الدماغي الشوكي والنوب المتكررة للألم البطني والأعراض العقلية وتحريض الهجمات بالتعرض للباربيتورات والمستوى العالي من البورفوبيلينوجين في البول.

د- تحدث متلازمة شبيهة بغيلان باريه في مرضى وضعوا على معالجة وريدية طويلة الأمد، وهي تنجم غالباً عن نقص فوسفات الدم.

هـ- اعتلالات الأعصاب السمية بالزرنيخ والثاليوم والهكسان: ويميزها قصة التعرض للسم وحدوث الحاصة لاحقاً في التسمم بالثاليوم.

و- التسمم الوشيقي: ويتميز بإصابة عضلات العين

والبؤبؤين، وسرعات النقل العصبي الطبيعية.

ز- شلل القراد tick paralysis: يجب أن يُستبعد بفحص فروة الرأس جيداً.

ح- اعتلالات الأعصاب المتعلقة بفيروس عوز المناعة البشري HIV: ويميز بأعراض الداء الأخرى وشيوع إصابة الأعصاب القحفية وفرط خلوية السائل الدماغي الشوكي.

٢- اعتلال الأعصاب الالتهابي المزمن المزيل للنخاعين chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP):

قد يبدأ CIDP بدءاً حاداً أو على نحو مخاتل. في البدء الحاد يشبه متلازمة غيلان باريه ويعقبه ترقٍّ مزمن أو سير ناكس متكرر. وهو مثل غيلان باريه يعقب خمجاً فيروسياً لا نوعياً، يحدث فيه زوال نخاعين شدفي وارتشاح باللمفاويات في الأعصاب المحيطية.

يمكن إحداث مرض مشابه عند حيوانات التجربة بحقنها بنخاعين الأعصاب المحيطية. يرتفع بروتين السائل الدماغي الشوكي ولكن بدرجة أقل مما يحدث في غيلان باريه.

وقد يحدث التهاب العصب البصري في بعض المرضى، وقد تتضخم الأعصاب بسبب تكاثر خلايا "شوان" والترسبات الكولاجينية عقب زوال النخاعين الناكس وعودة تشكل النخاعين.

لا يوجد فحص مؤكد نوعي، ويتم التشخيص عادةً اعتماداً على الموجودات السريرية والدراسات الفيزيولوجية الكهربائية.

يستجيب CIDP للمعالجة بالستيروئيدات القشرية بخلاف غيلان باريه، وكذلك يستجيب لفصادة البلازما وIVIG، وقد تفيد كابتات المناعة في الحالات المعندة.

٣- اعتلال الأعصاب المحيطية بأضداد MAG anti- MAG peripheral neuropathy:

تتميز حالات عديدة ورمية وغير ورمية بظهور غلوبولينات غاما وحيدة النسيلة (بروتين M) في المصل، وتُنتج هذه البروتينات وحيدة النسيلة خلايا من سلالة الخلية B. وتتضمن حثول هذه الخلايا: الورم النقوي العديد وداء الغلوبولينات الكبروي لوالدنستروم والداء النشواني. إذا كان اعتلال الغلوبولينات وحيدة النسيلة هو المظهر الوحيد تسمى الحالة اعتلال الغلوبولينات وحيدة النسيلة ذا الدلالة غير المعروفة monoclonal gammopathy of unknown significance (MGUS). قد يدوم MGUS في أشخاص لا عرضيين سنوات أو عقوداً، ويظهر في ٢٠٪ من المرضى فيما بعد حثل خلايا مصورية أو واحد من الأمراض التكاثرية اللمفية (ابيضاض لمفاوي مزمن CLL، أو لمفوما).

يعتمد التفريق بين MGUS والأمراض الأكثر خطورة على فحص نقي العظام والإفراغ البولي للسلاسل الخفيفة (بروتين بنس جونس) وتحري الآفات العظمية.

واعتلال الأعصاب المحيطية مظهر عصبي شائع لـ MGUS، ويكون النظير البروتيني في معظم الحالات هو IgM، ويكون على نحو أقل شيوعاً IgG أو IgA.

يكون للبروتينات وحيدة النسيلة في نحو نصف المرضى المصابين باعتلال أعصاب بـ IgM فعالية ضدية تجاه الغليكوبروتين المرافق للميالين myelin- associated glycoprotein (MAG) يُنتج اعتلال أعصاب محيطية مزيلاً للنخاعين.

يوجد اعتلال الأعصاب هذا في ١٠ من كل ١٠٠,٠٠٠من الناس فوق ٥٠ سنة، ويشير وجود anti-MAG IgM في مريض مصاب باعتلال غاما وحيد النسيلة إلى أن المريض لن تحدث لديه خباثة دموية خطرة.

يراجع معظم المصابين باعتلال الأعصاب بأضداد MAG بأعراض حسية في الساقين (شواش حس، معص) واضطراب في المشية، أما الضعف العضلي فيتأخر في الظهور. ويكون المرضى من الذكور في العقدين السادس أو السابع من العمر. يسير اعتلال الأعصاب بأضداد MAG سيراً مترقياً ببطء، ويبقى الإنذار الوظيفي حسناً فترة طويلة من الزمن (يحدث في ربع المرضى فقط عجز مهم بعد مرور ١٠ سنوات).

تظهر الدراسات الفيزيولوجية العصبية نقصاً في سرعات النقل الحسية والحركية وتأخراً شديداً في الاستثارات الحركية القاصية.

تثبت الدراسة المورفولوجية زوال النخاعين، ويمكن إثبات ترسب الـ IGM حول صفائح النخاعين بالدراسات النسيجية المناعية.

وخزعة العصب الربلي ليست ضرورية للتشخيص حين تكون الموجودات السريرية والدراسة الفيزيولوجية وصفية، مع ارتفاع عيارات أضداد anti-MAG IgM.

بزل السائل الدماغي الشوكي غير ضروري عادةً، ويُظهر إذا أجري ارتفاعاً في محتوى السائل من البروتين (٨٠-١٠٠ ملغ/دل) من دون خلوية؛ ولذلك فهو غير مفيد في تمييزه من بقية اعتلالات الأعصاب المزيلة للنخاعين المزمنة كالـ CIDP.

تتضمن المعالجة الستيروئيدات، وفصادة البلازما، و IVIG،

ومثبطات المناعة.

٤- النماذج المزيلة للنخاعين في داء شاركو - ماري - توث Charcot- Marie- Tooth disease (CMT):

تعد النماذج المزيلة للنخاعين في داء شاركو ماري توث النماذج الأكثر شيوعاً بين اعتلالات الأعصاب الوراثية، وتتضمن النمط الأول والنمط الثالث والنمط المرتبط بالصبغي x:

أ- النمط الأول CMT-1: وهو الشكل الأكثر شيوعاً، وهو اعتلال أعصاب مزيل للنخاعين مع سرعات نقل بطيئة قد تصل حتى ٢٠م/ثا أو من دون ذلك (القيمة الطبيعية ٥٠م/ثا). وهناك أدلة نسيجية على زوال نخاعين وإعادة تكوين نخاعين بنموذج (لب البصل).

الوراثة جسدية سائدة، ويقسم هذا النمط بحسب الموقع الصبغي إلى:

(1)- CMT- 1A: ويرتبط على الصبغي ١٧، وهو الشكل الأكثر شيوعاً، ويؤلف نحو ٦٠٪ من اعتلالات الأعصاب الوراثية.

(2)- CMT- 1B: ويرتبط على الصبغي ١، وهو شكل نادر، ويقدر بأقل من ٢٪.

سريرياً: يبدأ داء شاركو ماري توث بأعمار الطفولة أو المراهقة مع تطور بطيء لضعف وضمور عضلي متناظر. ترافقه عادة تشوهات هيكلية مثل القدم الخمصاء والجنف، ومن الجدير بالذكر أن الأعصاب القحفية لا تصاب عموماً.

تتفاوت شدة المرض من مريض إلى آخر حتى ضمن العائلة الواحدة، فمن مرضى يحملون الجين الطافر وغير عرضيين إلى مرضى على كرسي العجلات. يتم التشخيص بالاعتماد على القصة العائلية والموجودات السريرية والدراسة الفيزيولوجية العصبية وعلى تحليل الـ DNA.

لا يوجد معالجة دوائية أو وراثية نوعية، والعلاج موجه للمساعدة الآلية لضعف الساقين، والتصحيح الجراحي للتشوهات المفصلية والجنف، والمعالجة الفيزيائية.

ب- النمط الثالث CMT-3: هو الشكل الأشد، ويدعى متلازمة ديجرين توماس Dejerine-Thomas. البدء عادة في الطفولة الباكرة، ويتميز بعجز شديد نتيجة البطء الشديد في سرعة النقل العصبي. الوراثة جسدية سائدة في معظم المرضى.

ج- متلازمات CMT المرتبطة بالصبغي x: وتتضمن بعض العائلات الكبيرة مع وراثة مرتبطة بالجنس سائدة وانتقال أنثوي فقط. وهو ثاني أكثر اعتلال أعصاب وراثي مزيل للنخاعين شيوعاً بعد CMT-A1.

ثانياً- الأدواء المزيلة لنخاعين الجملة العصبية المركزية:

١- التصلب المتعدد multiple sclerosis (MS):

هو مرض مزمن يصيب الشباب غالباً، ويتصف باثولوجياً بمناطق متعددة من الالتهاب وزوال النخاعين في بيضاء الجملة العصبية المركزية؛ فهو بذلك متعدد في المكان، ويتصف سريرياً بمظاهر كثيرة تراوح بين الشكل السليم والمرض المترقي بسرعة، ولدى معظم المرضى هجمات من الاشتداد يتخللها هجوع الأعراض، وبذلك فهو متعدد في الزمان أيضاً. ما يزال سبب هذا المرض غير واضح على الرغم من الاعتقاد بأهمية الآليات المناعية وربما المحرضة بعوامل بيئية (فيروسات؟) في الأشخاص المرشحين وراثياً.

التوزع الجغرافي غير متساو، ويزداد معدل الحدوث مع ازدياد خطوط العرض شمالاً وجنوباً. عمر البدء الوسطي ٣٠ سنة، والمرض أكثر شيوعاً في النساء بمعدل مثلين تقريباً.

الأعراض والعلامات متنوعة، وتحتوي كل الأعراض التي يمكن أن تنجم عن أذية أي جزء من المحاوير العصبية من النخاع الشوكي حتى القشر الدماغي. الشيء المميز هو تعددها وميلها إلى التنوع في طبيعتها وشدتها بمرور الزمن.

عند حدوث الأعراض للمرة الأولى تكون هدأة المرض كاملة عادة، ولكن مع الهجمات المتلاحقة لا تحدث الهدأة وإن حدثت تكن غير كاملة.

يمتد السير السريري على مدى عقود من الزمن، ولكن قد تنتهي بعض الحالات بالموت في بضعة أشهر. يصيب المرض بعض المناطق والأجهزة أكثر من غيرها: كالعصب البصري والتصالب البصري وجذع الدماغ والمخيخ والنخاع الشوكي، والجدول (١) يبين معدل تواتر الأعراض الشائعة في بدء المرض.

تتضمن الأعراض البصرية: نقص القدرة البصرية في جهة واحدة أو جهتين، ويؤدي التهاب العصب البصري إلى اضطراب رؤية الألوان ولاسيما اللونين الأحمر والأخضر. الشفع شائع وقد ينجم عن إصابة الحزمة الطولانية الإنسية التي تسبب شللاً بين النوى لدى الشباب البالغين، وهو نادر في أي مرض آخر لذلك يعد علامة مهمة في تشخيص التصلب المتعدد.

ضعف الأطراف شكاية شائعة، خزل طرف واحد أو خزل شقي أو خزل الطرفين السفليين أو خزل رباعي.

والتعب من دون الضعف العضلي عرض شائع أيضاً.

يحدث الرنح نتيجة إصابة السبل المخيخية ونقص الحس

المظهر السريري	التواتر
عرض وحيد	٤٥-٧٩٪
أعراض متعددة	٢١-٥٥٪
الضعف العضلي	١٠-٤٠٪
شواش الحس	٢١-٤٠٪
فقد الحس	١٣-٣٩٪
التهاب العصب البصري	١٤-٢٩٪
الشفع	٢-١٨٪
اضطراب المثانة	٠-٣٪
الدوار	٢-٩٪

الجدول (١) معدل تواتر الأعراض الشائعة في بدء المرض

العميق الناجم عن إصابة العمود الخلفي للنخاع الشوكي.

تكثر الأعراض الحسية جداً، وتتضمن شواش الحس paresthesia والنمل ونقص الحس، وحين تكون أعراضاً لهجمة حادة فإنها تميل للشفاء بمدة ٦-٨ أسابيع.

الألم عرض متكرر ومقعد للمريض، ومن أكثر الآلام المشاهدة حدوثاً ألم مثلث التوائم الانتيابي، ويميز من الشكل الأولي بأنه يصيب الشباب ويرافقه نقص في حس الوجه.

وتتضمن الأعراض البولية الحادثة تعدد البيلات والسلس.

وترى العنانة ونقص الرغبة الجنسية خاصةً في الرجال.

قد تحدث اضطرابات المزاج ويكثر الاكتئاب أكثر من الشمق euphoria.

السير السريري:

متغاير، فهناك حالات تظل صامتة طوال الحياة، وهناك بالمقابل حالات مترقية بسرعة شديدة لا يفصل فيها بين الهجمة الأولى والموت سوى بضعة أشهر.

أدت الملاحظات السريرية للتصلب المتعدد إلى وصف عدة أنماط سريرية، أهمها:

أ- النمط الأكثر شيوعاً هو نمط نكس- هدأة relapsing - remitting: يحدث في ٧٠-٨٠٪ من الحالات، ويتصف بالسورات التي تتبعها فترات من التحسن، وتعرف الهدأة بأنها غياب الأعراض الأساسية للهجمة مثل فقد الرؤية والضعف العضلي والشفع غياباً تاماً أو قريباً من التام.

- وفي نحو ١٠٪ من المرضى تحدث بضع هجمات في حياتهم، ويحدث لديهم عجز خفيف ويدعى هذا النمط السليم.
- هناك نمط آخر يحدث في نصف المصابين بالنمط الهاجع الناكس، ويتسم بحدوث السورات والهجوع مع استمرار الترقي البطيء بين الهجمات الواضحة، وهو يدعى النمط المترقي ثانوياً secondary progressive MS.

ب- هناك أيضاً النمط المترقي أولياً primary progressive MS، ويصيب ١٠٪ من المرضى تقريباً، لا يوجد فيه سورات واضحة، ويميل لإصابة الذكور في العقد الرابع، ويتجلى سريرياً على شكل متلازمة نخاعية من خزل تشنجي مترقٍ في الطرفين السفليين.

ج- أخيراً يذكر مرض شيلدر Schilder's disease، وهو تصلب متعدد صاعق يصيب الأطفال.

الإنذار:

يكون الإنذار جيداً حين يكون:

- العجز خفيفاً بعد مرور ٥ سنوات على الهجمة الأولى.
- الهدأة السريرية كاملة بعد الهجمة الأولى.
- العمر ٣٥ سنة أو أقل عند الهجمة الأولى.
- حدوث عرض واحد فقط في السنة الأولى.
- الأعراض الحسية والبصرية ترافق الإنذار الجيد.
- الإنذار أفضل في الإناث.

أما مميزات الإنذار السيئ فهي:

- عمر البدء المتأخر.
- السير المترقي منذ البدء.
- الهدأة غير كاملة بين الهجمات.
- الأعراض الحركية والمخيخية.
- الذكور.

يحدث عجز وظيفي ومهني مهم في ٧٠٪ من المصابين بالتصلب المتعدد بعد مرور ١٠سنوات بسبب الضعف الحركي واضطراب التوازن وقصور المصرات.

أكثر أسباب الوفاة شيوعاً الأخماج الرئوية والبولية وقرحات الضغط (قرحات الاستلقاء) decubital ulcers والانتحار.

أما الموت الناجم عن المرض نفسه فنادر، وينجم عن القصور التنفسي بسبب شلل العضلات التنفسية، وقد ينجم عن حالة صرعية مستمرة.

ارتفع معدل البقيا في العقود الأخيرة من ٢٥ سنة إلى ٣٥ سنة بعد الهجمة الأولى، ويعود ذلك غالباً إلى التدبير

الأفضل للأخماج وقرحات الاستلقاء.

أسس التشخيص ومعايير McDonald:

أ- المعطيات المخبرية: لا يوجد اختبار واسم للتصلب المتعدد، ولكن الرنين المغنطيسي MRI وفحص السائل الدماغي الشوكي CSF والكمونات المحرضة EP كلها ذات قيمة تشخيصية مهمة. أكثر الوسائل أهمية هي MRI الذي يظهر آفات متعددة في بيضاء الدماغ في ٩٠٪ من المرضى.

يزود فحص الـ CSF بمعلومات داعمة للتشخيص في بعض الأحيان، وإن وجود شرائط IgG قليلة النسائل oligoclonal IgG bands على الرحلان الكهربائي للسائل الدماغي الشوكي هو التغير الأكثر مشاهدة في التصلب المتعدد.

الكمونات المحرضة evoked potentials: البصرية والسمعية والحسية الجسدية جميعها ذات قيمة كبيرة في كشف آفات غير مشتبهة سريرياً.

ب- معايير ماك دونالد McDonald criteria المبينة في الجدول (٢).

معالجة الهجمة والمعالجة الوقائية:

أ- معالجة الهجمة: تعرف الهجمة (أو النكس) بأنها علامات عصبية جديدة، أو تدهور العلامات السابقة تستمر

الموجودات السريرية	**الحاجة إلى معطيات إضافية**
- هجمتان أو أكثر - علامتان سريريتان أو أكثر	لا يوجد حاجة والإثبات السريري كافٍ الأدلة الإضافية مرغوبة ويجب أن تتفق مع M.S
هجمتان أو أكثر - علامة سريرية واحدة	تحتاج إلى إثبات التبعثر المكاني بوساطة: - MRI - أو إيجابية CSF مع آفتين أو أكثر على MRI تتوافق مع M.S - أو هجمة سريرية تالية تصيب موضعاً مختلفاً
- هجمة واحدة - علامتان سريريتان أو أكثر	تحتاج لإثبات التبعثر الزماني بوساطة: - MRI - أو هجمة سريرية ثانية
- هجمة واحدة - علامة سريرية واحدة	١- تحتاج إلى إثبات التبعثر المكاني بوساطة: - MRI - أو إيجابية CSF مع آفتين أو أكثر علىMRI تتوافق مع S.M ٢- ولإثبات التبعثر الزماني بوساطة: - MRI - أو هجمة سريرية ثانية
ترقٍّ عصبي خطير يقترح الـ M.S (النمط المترقي أولياً)	١- إيجابية CSF ٢- إثبات التبعثر المكاني بوساطة: - ٩ آفات أو أكثر مثبتة على الزمن الثاني لـ MRI الدماغ أو - آفتين أو أكثر على MRI الحبل الشوكي أو - (٤-٨) آفات دماغية وآفة نخاعية واحدة أو - إيجابية الكمونات البصرية المحرضة مع ٤-٨ آفات على MRI أو - إيجابية الكمونات البصرية المحرضة مع ٤ آفات دماغية أو أقل + آفة نخاعية واحدة ٣- إثبات التبعثر الزماني بوساطة: - MRI - أو استمرار الترقي خلال سنة

الجدول (٢) معايير ماك دونالد

٢٤ ساعة على الأقل بغياب الحمى أو الأسباب العابرة الأخرى التي قد تؤثر في أعراض التصلب المتعدد.

تعد الستيروئيدات الخيار الأفضل في علاج الهجمة وعلى رأسها الميتيل بريدنيزولون methylprednisolone الذي يعطى بجرعة ٥٠٠-١٠٠٠ ملغ يومياً بالحقن الوريدي مدة ٣-٥ أيام، وأحياناً يتلوه بريدنيزولون فموي ١٠-١٤ يوماً.

وعلى نحو بديل يمكن إعطاء corticotrophin، ولكن يبدو أنه يؤدي إلى تحسن أقل سرعة من الميتيل بريدنيزولون.

أثبتت التجارب السريرية أن العلاج بالستيروئيدات يسرع الشفاء من الهجمات الحادة ولكن لا يبدو أن له تأثيراً في سير المرض؛ لذلك لا تستطب المعالجة المديدة بالستيروئيدات الفموية.

والمرضى الذين يحدث لديهم نكس متكرر ويعالجون بكميات كبيرة من الستيروئيدات يتعرضون لخطورة جدية لحدوث تأثيرات جانبية، ولتقليل هذه الآثار يمكن التخفيف من جرعة الستيروئيدات وإعطاء المعالجة المعيضة للكلسيوم للوقاية من تخلخل العظام ومراقبة سكر الدم والضغط الشرياني.

هناك دلائل جيدة على أن فصادة البلازما plasmapheresis قد تسرع شفاء الهجمات الشديدة حين تخفق الستيروئيدات.

ب- المعالجة الاتقائية للهجمات (المعدلة للمرض): تهدف المعالجة المعدلة لسير المرض إلى إنقاص شدة الهجمات وعددها، وبالتالي تعديل مسار المرض نحو الأفضل.

أهم الأدوية حالياً هي:

- **Interferon beta**: بأشكاله الثلاثة interferon beta-1b (Betaseron)، interferon beta-1a، (Avonex) interferon beta-1a (Rebif)، أثبتت الدراسات أن نتائجها متقاربة، وهي تنقص تواتر الهجمات بنسبة ٣٠٪ في الشكل الهاجع الناكس، وكذلك يبدو أن شدة الهجمات تخف واللويحات على MRI تتراجع.

تتضمن التأثيرات الجانبية للإنترفيرون: الالتهاب الموضعي مكان الحقن (وهو شائع)، والنخر الجلدي (وهو نادر)، والمتلازمة الشبيهة بالأنفلونزا flu- like ، كما تتضمن الحمى والعرواء والآلام العضلية في اليوم الأول التالي للحقن عادةً، وتعنو للأسيتامينوفين أو مضادات الالتهاب اللاستيروئيدية.

من التأثيرات الجانبية أيضاً: التهاب الكبد، والاكتئاب وقد سجلت بعض حوادث الانتحار، والحوادث الاختلاجية واضطرابات الدرقية.

من أهم المشاكل التي تواجه المعالجة بالإنترفيرون بيتا حدوث أضداد تبطل أو تعدل الإنترفيرون بيتا وتجعل المعالجة غير فعالة.

* **Glatiramer acetate (Copaxone)**: يستطب في النمط الهاجع الناكس، وتظهر الدراسات أن فعاليته على شدة النوب وتواترها مشابهة تقريباً لفعالية الإنترفيرون بيتا. يعطى بجرعة يومية حقناً تحت الجلد. ليس له تأثيرات جانبية مهمة.

* **Mitoxantrone (Novantrone)**: يستطب في النمط المترقي ثانوياً والأشكال المتفاقمة من النمط الهاجع الناكس. يعطى بجرعة ١٢ملغ/م^2 كل ثلاثة أشهر، والجرعة القصوى مدى الحياة هي ١٤٠ ملغ/م^2 بسبب السمية القلبية.

IVIG: تشير الدراسات لفائدته في النمط الهاجع الناكس.

أما الشكل المترقي أولياً فقد أظهرت الدراسات نتائج متناقضة حول فائدة الإنترفيرون بيتا فيه، ولكن الغالب أنه عديم الفائدة، وبوجه عام فإن فعالية الأدوية المعدلة للمرض في هذا النمط مخيبة للآمال ومن الأدوية المستخدمة: azathioprine، cyclophosphamide، cladribine، methotrexate.

قضايا خاصة:

أ- التصلب المتعدد والحمل: تأثير الحمل في التصلب المتعدد صعب التقييم لأن الداء شائع عند الإناث في سن الإنجاب، ويميل التصلب المتعدد للاشتداد في فترة ما بعد الولادة أكثر من فترة الحمل، ويرتبط هذا الاشتداد غالباً بالتغيرات الهرمونية الحادثة، وعموماً لا يوجد دليل مقنع أن الداء يسوء بالحمل إلى مستوى يستوجب إنهاء الحمل في المصابات بالتصلب المتعدد.

والأدوية الوقائية (المعدلة لسير المرض) غير مرخصة للاستخدام في أثناء الحمل؛ ولذلك تنصح السيدات الراغبات بالحمل بإيقاف العلاج قبله.

أما الستيروئيدات فيمكن استخدامها بعد الثلث الأول من الحمل إذا لزم الأمر ولفترات قصيرة ما أمكن.

ب- التصلب المتعدد والمؤثرات الخارجية: هناك العديد من المؤثرات الخارجية التي تؤثر في سير الداء، فقد أشارت الدراسات إلى وجود علاقة بين رضوض الرأس والتصلب المتعدد إذ تعد الرضوض عاملاً مؤهباً أو مفاقماً للداء.

ويعد بعضهم التلقيح أيضاً عاملاً مؤهباً لكن من دون برهان واضح؛ لذا فإن المصاب بالتصلب المتعدد يجب أن يتجنب اللقاحات المتوالية ولاسيما حين وجود قصة تفاقم للأعراض محرضة بالتلقيح. أما اللقاحات التي تعد

مستطبة وضرورية للمريض فيجب ألا تحجب عنه.

الجراحة والتخدير والبزل القطني والشدة النفسانية والتدخين كلها متهمة أيضاً بإحداث تفاقم الداء من دون براهين أكيدة.

المعالجة العرضية في التصلب المتعدد:

أ- المشاكل البولية: إن التدبير الخاص بالمثانة مهم لمنع الأخماج وتشكل الحصيات وللحفاظ على الاستقلالية الوظيفية بالحد الأعلى.

تكمن المشكلة الأساسية إما بالإخفاق في ضبط البول وإما بالاحتباس البولي الشديد وإما باشتراك الاثنين.

والأعراض الأكثر شيوعاً هي إلحاح التبول وتعدد البيلات والسلس البولي، والقياسات المهمة هي قياس الثمالة البولية وزرع البول والدراسات الديناميكية البولية.

يتم تدبير المثانة الوانية atonic bladder مع ثمالة بولية أكثر من ١٠٠مل بوساطة برامج التنظيف الذاتي بالقثطرة المتقطعة التي يجريها المريض لنفسه.

تفيد الأدوية ذات الفعل الكوليني مثل carbachol pyridostigmine على نحو محدود وعابر في المساعدة على إفراغ المثانة.

والدواء المختار للاحتباس البولي الحاد في أثناء هجمة التصلب العديد هو: phenoxybenzamine لأنه يؤدي إلى إرخاء عنق المثانة.

وفرط استثارة العضلات الدافعة الذي يسبب المثانة التشنجية هو السبب الأكثر شيوعاً لإلحاحية التبول والسلس البولي في المصابين بالتصلب العديد. والـ oxybutynin هو الدواء الأكثر فعالية في تخفيف الأعراض، ويعطى بجرعة بدئية ٥ ملغ/يوم وقد تصل الجرعة إلى ٥ ملغ ٤ مرات يومياً، وهناك الشكل مديد التحرر منه يفيد في تقليل عدد الجرعات.

تتضمن بقية المستحضرات ذات الفعل المضاد للكولين والتي تستخدم في معالجة إلحاحية التبول: hyoscyamine، tolterodine، propantheline.

وقد استخدم الهرمون التركيبي المضاد للإدرار desmopressin acetate بشكل إرذاذ أنفي بنجاح وخاصة في المرضى المصابين ببوال ليلي.

ب- الشناج spasticity: يعزى الشناج إلى أذية العصبون المحرك العلوي، ويتجلى بالتيبس stiffness والمَعَص cramps والتشنجات spasms والرمع clonus. تعد تمارين الإرخاء من أولى التداخلات الخاصة بالشُناج، وفي معظم الحالات يجب إعطاء العلاجات الدوائية لتخفيف أعراض الشناج، والجدول (٣) يبين أهم الأدوية المستخدمة مع جرعاتها العلاجية وأهم تأثيراتها الجانبية.

يمكن استخدام الذيفان الوشيقي في معالجة الشناج ولكنه غير عملي إذا كانت الإصابة منتشرة في مجموعات عضلية واسعة. يمكن إعطاء الباكلوفين في الحالات المعندة حقناً داخل القراب intrathecally، ويمكن زرع مضخة أيضاً، والمضاعفات نادرة وتتضمن النوب seizures والتهاب السحايا.

ج- الاكتئاب depression: وهو أكثر اضطرابات المزاج شيوعاً في التصلب المتعدد، وتساهم في حدوثه عوامل متعددة نفسية واجتماعية وحيوية ودوائية أيضاً؛ إذ إن الإنترفيرون بيتا قد يؤدي لتفاقم الاكتئاب.

يجب أن يقيّم المصابون بالتصلب المتعدد منوالياً من أجل الاكتئاب إذ إنه يسيء لنوعية الحياة ويقلل من التزام البرامج العلاجية. ولحسن الحظ فإن الاكتئاب في المصابين بالتصلب المتعدد يعنو جيداً للمعالجة الدوائية. إن مثبطات عودة قبط السيروتونين الانتقائية SSRI أكثر تحملاً وذات تأثيرات جانبية أقل من ثلاثيات الحلقة TCA.

الدواء	الجرعة العلاجية	أهم التأثيرات الجانبية
Baclofen	٥ ملغ/يومياً حتى ٢٠ملغ/أربع مرات يومياً	تركين، دوار، ضعف عضلي
Tizanidine	٢ملغ/مرتان يومياً حتى ٨ ملغ/أربع مرات يومياً	تركين، هبوط ضغط، جفاف فم
Diazepam	٢,٥ملغ/يومياً حتى ١٠ملغ/أربع مرات يومياً	تركين، إمساك
Gabapentin	١٠٠ملغ/ثلاث مرات يومياً حتى ٨٠٠ ملغ/أربع مرات يومياً	تركين، دوار
Dantrolene	٢٥ملغ/يومياً حتى ١٠٠ملغ/أربع مرات يومياً	ضعف عضلي، إمساك

الجدول (٣)

ويمكن التركيز على الأصناف غير المركنة مثل: ,citalopram escitalopram, fluoxetine, sertraline ولاسيما في المرضى الذين يعانون التعب إضافة إلى الاكتئاب.

يمكن استخدام ثلاثيات الحلقة في المرضى الذين يعانون الأرق الليلي أو للمساعدة على تدبير الألم عند بعضهم.

د- الحوادث الانتيابية paroxysmal events: تتصف الحوادث الانتيابية في التصلب المتعدد بهجمات نمطية متكررة قصيرة من اضطراب الوظيفة العصبية الذي يعتقد أنه ناجم عن انفراغات كهربائية شاذة من العصبونات مزالة النخاعين.

أكثر الأعراض شيوعاً: ألم مثلث التوائم، التشنجات المقوية، الرتة الانتيابية، الرنح الانتيابي.

يشاهد ألم العصب مثلث التوائم في نحو ٢٪ من المصابين بالتصلب العديد، ويختلف عن ألم مثلث التوائم الأولي بأن إصابته لكلا نصفي الوجه أعلى احتمالاً، في حين تكون الإصابة في معظم حالات الألم الأولي أحادية الجانب. ويمكن تمييزه أيضاً بوجود علامات إصابة العصب الخامس والعلامات الأخرى لأذية جذع الدماغ.

تعنو هذه الأعراض الانتيابية غالباً لجرعات خفيفة من مضادات الاختلاج خاصة الكاربامازبين، في حين يحتاج ألم مثلث التوائم الأولي إلى جرعات أعلى غالباً.

الأدوية الأخرى المستخدمة: ,benzodiazepines, gabapentin phenytoin, lamotrigine, topiramate, baclofen.

تستطب الجراحة في المصابين بألم مثلث التوائم الشديد المستمر المعند على المعالجة الدوائية.

وقد يكون حقن الذيفان الوشيقي مفيداً في بعض حالات التشنجات المقوية المؤلمة المعندة على العلاج الدوائي.

هـ- الاضطرابات الجنسية sexual dysfunction: تحدث في٩٠٪ تقريباً من المصابين بالتصلب المتعدد. أكثر الأعراض الأكثر شيوعاً لدى الرجال هي اضطرابات النعوظ والقذف، أما لدى النساء فهي صعوبة بلوغ الإرجاز (هزة الجماع) orgasm وجفاف المهبل ونقص حسه، ويعاني كلا الجنسين من نقص الرغبة الجنسية (الشبق) libido.

إن كلاً من التعب والضعف العضلي والألم والحالة النفسية وخلل وظائف المثانة والأمعاء التي يعانيها المصاب بالتصلب تؤثر جميعها تأثيراً سيئاً في الوظيفة الجنسية. تساعد العلاجات الدوائية على تحسين الوظائف الجنسية وتحسين نوعية الحياة.

ومن أهم الأدوية المستخدمة:

* **bupropion**: يحسن من الرغبة لدى الجنسين ، ويعطى بجرعة بدئية ١٥٠ملغ/يوم وترفع بعد أسبوع إلى ١٥٠ملغ/ مرتين يومياً. وأهم تأثيراته الجانبية: الطفح الجلدي والأرق والرجفان والغثيان.

* **sildenafil (Viagra)**: وهو مثبط انتقائي للفوسفودي إستراز، ويستخدم لعلاج ضعف النعوظ، والجرعة الاعتيادية ٥٠ملغ قبل ساعة من اللقاء الجنسي.

* **vardenafil (Levitra)**: ويتميز بسرعة تأثيره.

* **tadalafil (Cialis)**: ويتميز بفترة تأثير أطول.

يمكن استخدام papaverine حقناً داخل الأجسام الكهفية، كما يمكن استخدام الأدوات الخوائية vacuum devices التي صممت لزيادة جريان الدم داخل القضيب.

وتستفيد النساء من "كريمات" الأستروجين الموضعية والمزلقات المهبلية.

و- المعالجة الفيزيائية physiotherapy: يجب تطبيق العلاج الفيزيائي بحكمة بهدف الحفاظ على الوظائف الحركية وتخفيف الشناج والألم، وتجنب التقفعات في المرضى ملازمي السرير. فالتمارين الشديدة الفاعلة قد تنهك المريض، وقد يؤدي ارتفاع حرارة المريض إلى أعراض عابرة. والاستحمام بالماء البارد هو العلاج الفيزيائي الأفضل للمريض.

ز- المعالجة المهنية occupational therapy: وهي مهمة لمساعدة المرضى على نشاطات حياتهم اليومية وإشغال الوقت وتحسين نوعية الحياة.

ح- رعاية من يقوم على العناية بالعليل: يجب أن يتلقى هؤلاء الأشخاص معلومات وافية عن طبيعة الداء وسيره، وطرق إعطاء الأدوية وتأثيراتها الجانبية المتوقعة، وكيفية التعامل مع المضاعفات مثل قرحات الضغط، ويكون ذلك على نحو فردي بوساطة الطبيب المعالج أو دورات تدريبية جماعية مكثفة موجهة لمثل هذه الفئات.

٢- التهاب الدماغ والنخاع المنتشر الحاد acute disseminated encephalomyelitis (ADE):

يحدث في سياق أخماج مختلفة ولاسيما الأمراض الطفحية الحادة في الطفولة وتلو اللقاحات، وهكذا يعرف الـ ADE أيضاً بالتهاب الدماغ والنخاع التالي للخمج postinfectious encephalomyelitis.

الأعراض السريرية والتبدلات المرضية متشابهة في كل هذه الحالات بغض النظر عن طبيعة الخمج أو اللقاح المؤهب.

السببيات etiology: تتضمن مجموعة الأمراض التي ترافقها أعراض التهاب الدماغ والنخاع وعلاماته طيفاً واسعاً

يُذكر منه: الحصبة والحصبة الألمانية والحماق والنكاف والنزلة الوافدة (الأنفلونزا) والكلب، أما اللقاحات فيذكر لقاح التيفية ومصل الكزاز.

إن سبب ADE غير معروف؛ فالفيروس لا يعزل عادةً من الجملة العصبية للمرضى، والأرجح أن الآلية مناعية ذاتية أو تحسسية موجهة ضد نخاعين الجملة العصبية المركزية.

الأعراض والعلامات: قد يصاب أي جزء من الجملة العصبية، وتتعلق الأعراض والعلامات بالجزء الأكثر تأثراً، فقد تحدث متلازمات سريرية مختلفة سحائية أو مخية أو مخيخية أو في جذع الدماغ أو في الحبل الشوكي.

تشيع أعراض إصابة السحايا (صداع وصلابة نقرة) على نحو باكر في سير كل الأنماط.

وفي الشكل الدماغي قد ترى الاختلاجات والذهول stupor والسبات والخزل الشقي والحبسة.

وقد يحدث أيضاً التهاب العصب البصري وشلول أعصاب قحفية أخرى، ويكثر الرنح المخيخي الحاد في حالات ADE التالية للحماق، وقد تكون أذية النخاع الشوكي منتشرة، وقد يكون لها شكل التهاب نخاع معترض حاد.

المعطيات المخبرية: يظهر بزل السائل الدماغي الشوكي ارتفاعاً خفيفاً في الخلايا على حساب اللمفاويات، البروتين طبيعي أو مرتفع قليلاً، السكر ضمن الحد الطبيعي. مخطط كهربائية الدماغ شاذ في معظم المرضى مع نظم بطيء من ٤-٦ هرتز وفولتاج عالٍ، وتكون الشذوذات معممة عادةً مع إمكان ظهور تبدلات بؤرية أحياناً.

يبدي تصوير الدماغ بالرنين المغنطيسي MRI مناطق زائدة الشارة على T٢ منتشرة في المادة البيضاء.

التشخيص: ليس هناك اختبار واسم، ولكن حدوث علامات عصبية بعد ٤-٢١ يوماً من هجمة طفح حاد أو خمج طرق تنفسية علوية أو لقاح توجه كثيراً نحو التشخيص مع بيّنات البزل القطني و MRI الدماغ الداعمة للتشخيص.

يتضمن التشخيص التفريقي كل أخماج الجملة العصبية الحادة ولاسيما التهاب الدماغ الحاد.

الإنذار: جيد حين تسيطر الإصابة المخيخية أو النخاعية، ويسوء الإنذار حين تكون الإصابة مخية ومنتشرة، ويراوح معدل الوفيات بين ١٠ و٣٠ ٪.

تتحسن العلامات العصبية تحسناً جيداً في المرضى الذين يبقون على قيد الحياة، ويكون الشفاء كاملاً في ٩٠٪ منهم.

المعالجة: تشير العديد من التقارير أن الستيروئيدات الوريدية بجرعات عالية تنقص من شدة العيوب العصبية.

٣- التهاب النخاع المستعرض الحاد acute transverse myelitis (ATM):

هو متلازمة أسبابها متعددة، تتطور غالباً على نحو حاد في ساعات أو أيام.

الصورة الأكثر شيوعاً هي التهاب نخاع مستعرض يقطع كل السبل الحسية والحركية على مستوى واحد، وهو المستوى الصدري عادةً.

يفتتح الصورة السريرية ألم ظهري موضّع أو ألم جذري يتبعه هجمة مفاجئة من شواش حسي ثنائي الجانب في الساقين، ثم مستوى حسي صاعد وخزل نصفي سفلي يترقى غالباً لشلل نصفي سفلي. وتحدث إصابة واضحة ومبكرة في وظائف المثانة والأمعاء.

ويكون الإنذار أسوأ في ترقي الشلل السريع والرخاوة تحت مستوى الإصابة.

قد تأخذ المتلازمة شكل التهاب نخاع صاعد أو منتشر أو بقعي أو التهاب نخاع جزئي (مثل متلازمة براون سيكوار).

إن معظم حالات التهاب النخاع المعترض هي حالات تالية لأخماج فيروسية أو لقاحات بآلية مناعية ذاتية مزيلة للنخاعين، وتعزى وعلى نحو أقل تواتراً إلى غزو فيروسي مباشر (مثل فيروس الهربس)، وقد تعزى إلى التهابات الأوعية ولاسيما الذئبة الحمامية الجهازية، وقد يحدث في سياق هجمة للتصلب المتعدد.

يجب أن يُستبعد انضغاط النخاع بخراج أو ورم بالاستقصاءات الشعاعية ولاسيما MRI النخاع الظهري.

الستيروئيدات الوريدية هي العلاج الأفضل.

٤- التهاب العصب البصري optic neuritis:

وهو أكثر أسباب فقد الرؤية أحادي الجانب الحاد أو تحت الحاد شيوعاً في المرضى الشباب.

تتدنى الرؤية المركزية في أيام، مع ألم بتحريك المقلة.

يبدي الفحص السريري نقصاً في القدرة البصرية وعدم القدرة على تمييز الألوان، ونقصاً مركزياً في الساحة البصرية.

يظهر تنظير قعر العين وذمة حليمة العصب البصري في ثلث المرضى فقط، ويبدو القرص طبيعياً في بقية الحالات، وهنا يتوضع التهاب العصب البصري خلف المقلة.

تتحسن الرؤية وتعود القدرة البصرية للحد الطبيعي تلقائياً بمدة أسابيع إلى أشهر.

أسباب التهاب العصب البصري عديدة تتضمن الأمراض الخمجية مثل الإفرنجي وداء لايم Lyme والتدرن والإيدز

والأمراض الالتهابية مثل الساركوئيد والذئبة الحمامية الجهازية والورم الحبيبي لواغنر. ولكن يبقى التهاب العصب البصري الأولي أو مرافق التصلب المتعدد هو الأكثر شيوعاً.

التهاب العصب البصري المزيل للنخاعين الأولي هو السبب الأكثر شيوعاً لاعتلال العصب البصري الحاد في الأعمار دون ٤٥ سنة، ونحو ثلثي المرضى هم من النساء.

تشير الدراسات إلى أن ٧٥٪ من المرضى الذين تعرضوا لهجمة معزولة من التهاب العصب البصري الأولي سيصابون بتصلب عديد بمدة ١٥ سنة.

تتكون الخطة العلاجية الفضلى حالياً من الميتيل بريدنيزولون الوريدي بجرعة ١غ يومياً مدة ثلاثة أيام يتبعها البريدنيزولون الفموي ١ملغ/كغ/يوم مدة ١١ يوماً.

٥- داء ديفيك (التهاب العصب البصري والنخاع) Devic's disease (neuromyelitis optica):

هو مرض عصبي غير شائع، يتصف بحدوث اعتلال عصب بصري واعتلال نخاع في الوقت نفسه.

يشيع داء ديفيك في اليابان وشرقي آسيا أكثر من بقية أنحاء العالم، ومع ذلك فهو نادر حتى في هذه المناطق.

قد يحدث في سياق التصلب المتعدد أو التهاب الدماغ والنخاع المنتثر الحاد أو أدواء المناعة الذاتية أو في الأخماج الفيروسية. وفي ثلث المرضى تقريباً قصة خمج فيروسي أو لقاح خلال الأسابيع القليلة التي سبقت بدء الأعراض.

يصيب الداء مختلف الأعمار، ويميل الشكل وحيد الطور إلى إصابة الشباب أكثر، والنسبة بين الذكور والإناث متكافئة تقريباً.

الأعراض: تتطور أعراض الداء على نحو حاد في ساعات إلى أيام، وغالباً ما يرافقها الصداع والغثيان والحمى والآلام العضلية. يستمر ترقي الأعراض على مدى أسابيع، ويكون التهاب العصب البصري ثنائي الجانب في ٨٠٪ من المرضى، ويبدأ التهاب النخاع أحياناً بألم موضّع في الظهر أو ألم جذري.

يمكن تمييز ثلاثة أشكال سريرية للداء: داء وحيد الطور: ٣٥٪، نمط ناكس ٥٥٪، نمط مترقٍّ ١٠٪.

يرافق النمط المترقي التصلب المتعدد، أما النمط الناكس فيشاهد في أمراض المناعة الذاتية وخاصة الذئبة. يستطب التصوير بالرنين المغنطيسي للنخاع الشوكي لنفي الآفات الانضغاطية والبنيوية.

فحص السائل الدماغي الشوكي أساسي في التقييم، وهناك عادةً فرط خلوية في معظم المرضى وقد تتجاوز ١٠٠ خلية، ومن الشائع وجود العدلات التي قد تسيطر أحياناً.

يرتفع البروتين على نحو واضح ويتجاوز ١٠٠ملغ /دل عند أكثر من ٤٠٪ من المرضى، وعلى الرغم من الاستجابة الالتهابية الشديدة تغيب الشرائط قليلة النسائل OCB عند معظم المرضى.

المعالجة بالميتيل بريدنيزولون الوريدي الذي هو العلاج الأفضل.

٦- حثل الكظر وبيضاء الدماغ adrenoleukodystrophy:

هو مرض مرتبط بالصبغي X المتنحي مع تعبير متغاير، وهو مثال نموذجي على أدواء البيروكسيزومات peroxisomal diseases، والبيروكسيزومات هي متعضيات داخل خلوية تحوي سلسلة من الإنزيمات المسؤولة عن الأكسدة بيتا للحموض الدسمة ذات سلسلة الكربون الطويلة جداًvery long chain fatty acids.

أكثر أنماطه السريرية شيوعاً الشكل الدماغي الطفلي الذي يتظاهر بتغيرات سلوكية وصعوبات في التعلم واضطراب مترقٍّ في المشية مع علامات هرمية، كما يعد العمى وضمور العصب البصري مظهراً ثابتاً يعبر عن زوال النخاعين على طول السبيل البصري.

تحدث لدى بعض المرضى أعراض قصور قشر كظر تتضمن التعب والقياء وفرط التصبغات الجلدية.

يترقى المرض بلا هوادة، ويدخل المرضى في سبات وحالة إنباتية في الأطوار النهائية، وقد يموتون من أزمة كظرية أو أسباب أخرى بعد بدء المرض بعدة سنوات.

يُبنى التشخيص على التظاهرات السريرية الوصفية والإثبات المخبري لقصور الكظر وشذوذات MRI، ويعتمد التشخيص الأكيد على ارتفاع الحموض الدسمة ذات السلاسل الطويلة جداً في البلازما.

المعالجة بالحمية الخالية من الحموض الدسمة طويلة السلاسل غير ناجعة بسبب التصنيع الداخلي لتلك الحموض. والمعالجة بالإنترفيرون بيتا غير مجدية.

تستطب المعالجة المعيضة بالستيروئيدات في فترات الشدة أو حين وجود برهان على قصور الكظر.

يشفي زرع نقي العظم العيب الكيميائي الحيوي، ولكنه لا يفيد في تراجع الأذيات العصبية التي حدثت، كما أن الوفيات والمراضة عالية.

٧- متلازمة زوال النخاعين التناضحية osmotic demyelination syndrome:

(تحلل نخاعين مركز الجسر وخارج الجسر central pontine and extrapontine myelinolysis).

وصف هذا المرض أول مرة عام ١٩٥٩، وتميز بدئياً بتخرب متناظر في صفائح النخاعين في قاعدة الجسر. ووجد في أغلب المصابين بانحلال النخاعين قصة نقص صوديوم موثق أعيد بسرعة إلى الحد الطبيعي أو أعلى من الحد الطبيعي.

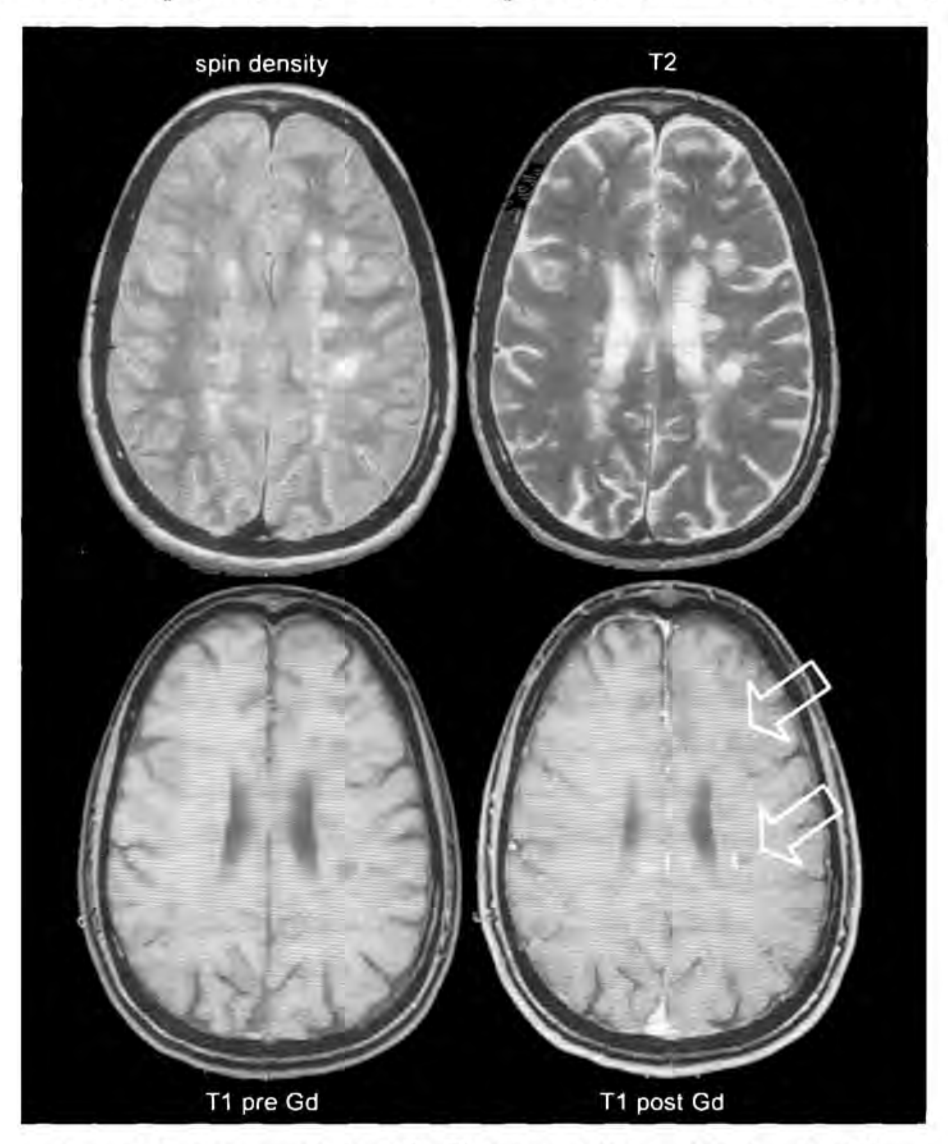
وكثيراً ما رافقت هذه الحالة الكحولية المزمنة ونقص التغذية، وشوهدت أيضاً في غير الكحوليين ناقصي الصوديوم كالمصابين بالتجفاف في القياء والإسهالات والحروق والعلاج بالمدرات. والعامل الرئيس المؤهب لتطور انحلال النخاعين الجسري وخارج الجسري هو الإصلاح السريع لمستويات الصوديوم المصلي.

تبدو الأعراض العصبية بعد يومين أو ثلاثة أيام من هذا الإصلاح، وتتضمن الرتة أو الصُمات aphemia والخزل العيني وفرط المنعكسات والشلل الرباعي والنوب seizures والسبات. السير سريع، ويحدث الموت خلال أيام إلى أسابيع من بدء الأعراض.

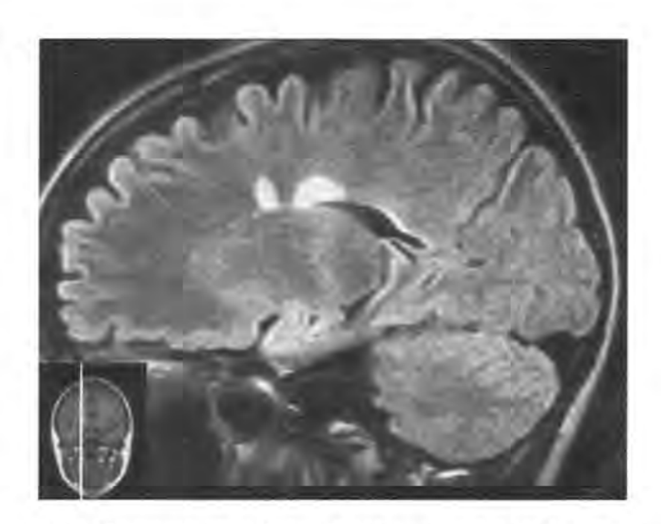
مع أن معظم الحالات شُخصت بالخزعة يمكن أن تشخص المتلازمة سريرياً، ويُدعم التشخيص السريري بالدراسات الشعاعية والمخبرية:

-CT: قد يكون طبيعياً في البدء، ثم يُظهر مناطق متناظرة من نقص الكثافة في قاعدة الجسر والمناطق خارج الجسر من دون تأثير كتلي.

- MRI: أكثر حساسية ولكن قد تتأخر الآفات في الظهور حتى أسبوعين أحياناً، وتظهر الآفات زائدة الشارة على T2 ناقصة الشارة على T1، وهي نموذجياً لا تتعزز بالحقن.



الشكل (١) يبين مقاطع بزمن كثافة البروتون وT2 وT1 قبل الحقن وبعده لمريض MS عمره ٤٠ سنة مصاب بالنمط الهاجع الناكس منذ ١٢ سنة.



الشكل (٢) مقطع سهمي بتقنية حذف السوائل لمريضة MS عمرها ٢٣ سنة، وتبدي الصورة بوضوح آفتين في الجسم الثفني.

الكمونات المحرضة لجذع الدماغ: تظهر تطاول الاستتارات بين الموجة الأولى والخامسة، وكذلك بين الموجة الثالثة والخامسة.

- CSF: يرتفع مستوى البروتين وكذلك مستوى البروتين النخاعيني الأساسي.

إنذار المرض سيئ، ونسبة الوفيات عالية، والوقاية منه تكون بالإصلاح الحكيم لنقص الصوديوم (يجب ألا يزيد على ١٢ميلي مول/ل/٢٤ساعة).

الرجفان وخلل التوتر dystonia والتغيرات المعرفية والسلوكية كلها عقابيل ذُكرت عند الناجين، كما ذكرت حالات من الشفاء الكامل.

الرنين المغنطيسي وعلل المادة البيضاء:

الرنين المغنطيسي هو الوسيلة التشخيصية الأكثر أهمية في إظهار آفات المادة البيضاء، وهو الإجراء التصويري المميز المعتمد في تشخيص التصلب المتعدد.

T2 الزمن الثاني هو الزمن القياسي الأساسي لتوضيح الآفات المزيلة للنخاعين، يأتي بعده زمن كثافة البروتون وتقنية حذف السوائل.

تظهر الآفات المزيلة للنخاعين نموذجياً متجانسة وعالية الشارة، وتظهر على نحو أقل شيوعاً حلقية أو كيسية (الشكل١). توجد لويحات التصلب المتعدد نموذجياً في المادة البيضاء حول البطينات والأقطاب الخلفية للبطينين



الشكل (٣) مقطع سهمي رقبي بالزمن الثاني لمريض تصلب متعدد عمره ٤٧ سنة يظهر آفة داخل نخاعية زائدة الشارة على مستوى الشدف الرقبية الثانية والثالثة.

الجانبيين ومنطقة المركز نصف البيضوي Centrum semiovale.

T1 الزمن الأول: غير حساس للآفات المزيلة للنخاعين، ولكن يمكن مشاهدة مناطق ناقصة الشارة تعبر عن نخر نسيجي أو تندب دبقي، والتعزيز بالغادولينيوم مفيد في تحديد مناطق الالتهاب الفعالة.

آفات الجسم الثفني مميزة، وهي تُكشف على نحو أفضل في المقطع السهمي في زمن كثافة البروتون أو تقنية حذف السوائل (الشكل٢). يجب الحذر عند تفسير معطيات الرنين المغنطيسي؛ فالتغيرات المشاهدة لا تعبر بدقة عن مدى الأذية النسيجية التي ربما قد تكون أقل بكثير من الحجم الظاهري في التصوير، من جانب آخر قد تكون هناك صورة للدماغ قليلة الآفات مع عجز شديد سريرياً، وهنا يعزى العجز إلى آفات النخاع الشوكي (الشكل٣).

أخماج الجملة العصبية المركزية

عدنان جلخي

التهاب السحايا meningitis خمج يصيب سحايا الدماغ أو النخاع الشوكي، وقد يصاب مع السحايا كل من الدماغ أو النخاع الشوكي أو كلاهما معاً، وتسمى التظاهرات المرضية الدماغية للغزو الجرثومي التهاب المخ cerebritis، في حين تسمى التظاهرات الناجمة عن الفيروسات التهاب الدماغ encephalitis، أما إصابة كل من المخ والنخاع الشوكي فتسمى التهاب الدماغ والنخاع encephalomyelitis.

تسبب معظم الجراثيم التهاب سحايا حاداً، أما التهاب السحايا السلي والإفرنجي فهما إصابات تحت حادة. وتسبب الأخماج الفيروسية التهاب سحايا عقيماً حاداً acute aseptic meningitis، في حين تسبب الأخماج الفطرية والخباثات المنتشرة والارتكاسات الكيميائية لبعض الحقن داخل الكيس السحائي التهاب سحايا عقيماً تحت حاد subacute aseptic meningitis.

يشمل هذا البحث: التهاب السحايا الحاد، التهاب السحايا والدماغ الفيروسي، التهاب السحايا تحت الحاد والمزمن، الأخماج العصبية في المسافرين حول العالم.

أولاً- التهاب السحايا الحاد acute meningitis:

سببه غالباً جرثومي أو فيروسي. يجب البدء بالعلاج التجريبي منذ الشك في وجوده قبل البدء بالاستقصاءات؛ سواء بتصوير الدماغ المقطعي CT أم ببزل السائل الدماغي الشوكي CSF، وهناك حالياً عدد كبير من اختبارات الـPCR على السائل الدماغي الشوكي والاختبارات المصلية التي زادت من القدرة على تحديد العامل المسبب.

مقدمة:

يعرف التهاب السحايا الحاد بأعراض مثل الحمى والصداع وعلامات تخريش سحائي يرافقها وجود كريات بيض في السائل الدماغي الشوكي بسبب الخمج، والالتهاب في المنطقة تحت العنكبوتية غالباً ما يكون فيروسياً أو جرثومياً. ويتميز الالتهاب الحاد من المزمن بحدة الأعراض والعلامات التي تمتد أكثر من أربعة أسابيع في التهاب السحايا المزمن؛ إضافة إلى وجود كريات بيض في السائل الدماغي الشوكي. يصيب التهاب السحايا الجرثومي الحاد حالياً البالغين وكبار السن أكثر من الأطفال والرضع؛ وذلك بسبب استعمال اللقاحات.

السبب الأكثر انتشاراً لإصابة البالغين (١٥-٥٠ سنة) بالتهاب السحايا الجرثومي هو المكورات العقدية الرئوية والنيسيرية Neisseria السحائية والعصيات سلبية الغرام المعوية، ويزداد عدد حالات الإصابة بالنيسيرية والمستدمية النزلية Hemophilus influenza. أما الفيروسات التي تسبب التهاب السحايا حالياً فهي الفيروسات المعوية اللاسنجابية (كوكساكي A-B، إيكو فيروس، وفيروسات معوية تعرف بالأرقام ٦٨-٧١) والفيروسات المنقولة بالمفصليات arthropod -borne virus (arboviruses)، والفيروس الهربسي نمط ٢ herpes simplex type 2، وفيروس إبشتاين - بار Epstein- Barr، وفيروس عوز المناعة المكتسب HIV، والفيروس النطاقي الحماقي varicella zoster، وفيروس التهاب السحايا والمشيميائيات اللمفاوي lymphocytic choriomeningitis، وفيروس النكاف mumps.

الخطوة الأولى لمعالجة المُصاب بصداع وحمى وصلابة نقرة هي أخذ عينات دم والبدء بإعطاء الصادات والمعالجة الداعمة. يعتمد اختيار الصادات على احتمال أن يكون سبب التهاب السحايا هو المكورات الرئوية المقاومة للبنسلين والسيفالوسبورين وكذلك عمر المريض ووجود حالة قد تكون مؤهبة للإصابة. يجب أن تحوي المعالجة التخبرية empirical عند حديثي الولادة بعمر أقل من شهر مشاركة كل من الأمبيسلين + السيفوتاكسيم، في حين يجب أن تشارك المعالجة التخبرية في المرضى الأكبر من عمر شهر والأطفال والبالغين بعمر أقل من ٥٠ سنة السيفالوسبورين من الجيل ٣ أو٤ + الفانكومايسين، ولمعالجة من تزيد أعمارهم على ٥٠ سنة والمرضى المثبطين مناعياً يجب استخدام السيفالوسبورين الجيل ٣-٤ + الفانكومايسين + الأمبيسلين. قبل الجرعة الأولى يمكن إعطاء ديكساميتازون لكل الأطفال بعمر أقل من شهرين ١٥ ملغ/كغ وريدياً كل ٦ ساعات مدة يومين أو ٤ أيام، وللبالغين ١٠ ملغ كل ٦ ساعات مدة ٤ ايام.

الوبائيات: يُعتمد على عدة أمور لمعرفة العامل المسبب للخمج: عمر المريض، العوامل المؤهبة، المرض المرافق. إن المسبب الرئيسي لالتهاب السحايا الجرثومي المكتسب في البالغين (١٥-٥٠) هو المكورات الرئوية والنيسيرية السحائية، ويسبق التهاب السحايا بالمكورات الرئوية خمج رئوي أو التهاب أذن وسطى أو التهاب جيوب.

والعوامل المؤهبة للإصابة بخمج بالمكورات الرئوية هو

نقص المناعة: عوز غاماغلوبيولين، واستئصال الطحال، ورض الرأس مع كسر جمجمي قاعدي ونز السائل الدماغي الشوكي، والكحولية، والسكري DM، وفقر الدم المنجلي، والتلاسيميا الكبرى، والورم النقوي المتعدد .multiple myeloma

هناك عوامل أخرى أقل شأناً في إحداث الخمج في هذه الفئة العمرية مثل: النيسيرية، المكورات العنقودية، عصيات سلبية الغرام مثل الإشريكيات القولونية E.coli وكليبسلا، الأمعائيات Enterobacter، الزوائف Pseudomonas، ونادراً المستدمية النزلية. والمكورات الرئوية هي أكثر الأسباب شيوعاً لالتهاب السحايا بعد رض الرأس مع تشكل ناسور سحائي جيبي. تستعمر النيسيرية السحائية Neisseria meningitidis البلعوم الأنفي، وتعتمد خطورة الإصابة بالخمج السحائي بعد حدوث إصابة بلعومية على فوعة الجرثوم ومناعة المصاب، وتعتمد دفاعات المصاب ضد المكورات السحائية الغازية على وجود أضداد الجرثوم مع وجود نظام متممة سليم.

– العصيات سلبية الغرام والعنقوديات هي السبب الأهم لحدوث التهاب السحايا الحاد الجرثومي في مرضى تعرضوا لعمل جراحي على الجملة العصبية المركزية ما عدا إجراء تحويلة shunt.

والمرضى المصابون بتثبيط المناعة الخلوية هم أكثر عرضة للاصابة بالجراثيم داخل خلوية؛ والتي يعتمد القضاء عليها وجود نظام بلعمة لمفويات T سليمة. ويتضمن هذا المرضى المصابين بخباثات دموية والحمل ونقل الأعضاء والسرطانات والعلاج الكيميائي وHIV والمعالجة المزمنة بالستيروئيدات. لا يقدر المرضى المصابون باضطراب المناعة الخلطية على تحريض رد فعل مناعي بأضداد ضد الجراثيم الغازية، وهم لذلك غير قادرين على القضاء على خمج بالجراثيم المغلفة بالسكريات العديدة مثل المكورات الرئوية والنيسيريا السحائية. تتكرر أخماج الجهاز العصبي في المرضى الذين في سوابقهم رض الرأس أو كسر الجمجمة أو نز السائل الدماغي الشوكي أو استئصال الطحال؛ وفيمن لديهم إصابة ولادية مثل قيلة سحائية أو بؤرة خمجية قريبة من السحايا.

الشكوى السريرية: تتألف الأعراض مدرسياً من ثلاثية الحمى والصداع وصلابة النقرة. ومن علامات الخمج الجرثومي: القياء، الغثيان، التعب العام، رهاب الضياء، وقد يتدهور مستوى الوعي تدريجياً ليصل إلى الذهول stupor أو غياب الوعي، وغالباً ما يكون تبدل مستوى الوعي دليلاً على التهاب السحايا الجرثومي. وقد يتظاهر المرض باختلاجات أو إصابات عصبية بؤرية.

أما المصابون بالتهاب ڤيروسي حاد فيلاحظ لديهم الصداع والحمى ورهاب الضوء وصلابة النقرة والقشعريرة، وقد تظهر الأعراض الجهازية للإصابة مثل القياء والغثيان والإسهال ونقص الشهية والسعال والاندفاعات الجلدية والأعراض التنفسية والآلام العضلية. وقد تبدو في المصابين بالتهاب السحايا الڤيروسي أعراض تعب عام ونعاس؛ ولكن تبدل الوعي مثل الذهول وتغيم الوعي توجه نحو السبب الجرثومي. لا تحدث في التهاب السحايا الڤيروسي إصابة عصبية بؤرية أو اختلاجات؛ ما عدا حدوث اختلاج حروري مرافق لخمج السحايا الڤيروسي عند الأطفال. إن علامات التخريش السحائي هي: الصلابة القفوية وعلامة برودزينسكي Brudzinski، وعلامة كيرينغ، ويُفضَّل تحرِّي هذه العلامات والمريض مستلقٍ. تُجرى علامة برودزينسكي بعطف الركبتين على الحوض عطفاً شديداً فتشاهد حركة انعطافية في الفخذ الثانية. أما علامة كيرينغ فتجرى بعطف الفخذ على البطن مع عطف الركبة؛ وعند محاولة مد الساق يقاوم المريض ذلك.

يوحي وجود اندفاع حطاطي بقعي احمراري مع أعراض التهاب السحايا احتمالين: إما وجود إصابة بڤيروسات معوية؛ وإما تظاهر الإصابة بالمكورات السحائية باكراً، وتتطور الإصابة فيها الى فرفريات أو نمشات تنتشر على الجذع والأطراف والأغشية المخاطية، وتظهر النمشات نادراً في الإصابة بالمستدمية النزلية (هيموفيليس إنفلونزا) أو المكورات الرئوية والعنقوديات السحائية. ويدل كشف إصابة حويصلية تناسلية أو أعراض بولية أو إصابة جذر عصبي بالتزامن مع الصداع والحمى ورهاب الضوء على إصابة بڤيروس الهربس البسيط HSV.

تظهر فيما لا يقل عن ٥٠٪ من المرضى بالتهاب السحايا الجرثومي مضاعفات عصبية مثل: الوذمة الدماغية، موه الرأس hydrocephalus، الخثار الجرثومي في الجيوب الوريدية، التهاب الشرايين، شلل أحد الأعصاب القحفية والتخثر المنتثر داخل الاوعية -DIC، القصور الكلوي.

التشخيص التفريقي: يتضمن التشخيص التفريقي للحمى والصداع وصلابة النقرة التهاب سحايا جرثومياً أو ڤيروسياً أو فطرياً أو سلياً؛ أو التهاب السحايا فائق التحسس بسبب دوائي أو التهاب السحايا اللمفاوي أو السرطاني؛ أو التهاب السحايا المرافق للأمراض الالتهابية الجهازية

(ساركوئيد، ذئبة حمامية جهازية، داء بهجت، متلازمة شوغرن)؛ أو نزفاً تحت العنكبوتي. أما في تبدل مستوى الوعي أو الاختلاجات الحديثة أو إصابة عصبية بؤرية مع الثلاثية المدرسية فإن التشخيص التفريقي يتضمن: التهاب الدماغ الفيروسي أو الأخماج الجرثومية المنقولة بالقراد (حمى الجبال الصخرية المبقعة Rocky Mountain spotted fever) أو التهاب السحايا الفطري، أو الخراج الدماغي، أو الخراج فوق الجافية، أو التقيح تحت الجافية، أو خثار الجيوب الوريدية

التشخيص: حين توحي الأعراض والعلامات التهاب السحايا الجرثومي يجب أخذ عينات لزرع الدم، ثم البدء بالعلاج التخبري مع العلاج الداعم قبل إجراء البزل القطني وقبل إجراء التصوير المقطعي المحوسب، وليس من الضروري إجراء التصوير المقطعي للدماغ قبل إجراء البزل؛ ولكن هناك معايير تفرض إجراءه قبل البزل وهي: الإصابة العصبية البؤرية، الاختلاج الحادث أول مرة، وذمة حليمة العصب البصري، تبدل مستوى الوعي، التثبيط المناعي. وإعطاء الصادات قبل البزل القطني لا يؤثر في عدد الكريات البيض في السائل الدماغي الشوكي، كما أنه لا يؤثر في نتيجة الغلوكوز أو الـ PCR.

إن فائدة إجراء التصوير المقطعي للدماغ قبل البزل القطني في توقع حدوث انفتاق الدماغ غير مؤكدة؛ بل يفضل تأجيل إجراء البزل في المرضى ذوي الخطورة العالية لحدوث الانفتاق ولاسيما المصابون بتبدل مستوى الوعي أو وذمة العصب البصري.

في التهاب السحايا الجرثومي تكون موجودات السائل الدماغي الشوكي على نحو مدرسي كالتالي: ارتفاع ضغط الانفتاح أكثر من ١٨٠ مم/ماء، وجود كريات بيض معتدلات مفصصة النوى، انخفاض مستوى الغلوكوز، ارتفاع مستوى البروتين. والسائل الدماغي الشوكي عادة عقيم؛ أي لا يحوي كريات مفصصة النوى؛ ولكن بعد إجراء اختبار التنبيذ يمكن كشف بعض منها. إن وجود أكثر من ٥ كريات في مم مكعب من السائل الدماغي الشوكي غير طبيعي عند كل الأشخاص الذين تزيد أعمارهم على ثمانية شهور. وتركيز الغلوكوز الطبيعي في السائل الدماغي الشوكي هو من ٤٥ إلى ٨٠ ملغ/دل؛ أي ما يقابل ٦٥٪ من غلوكوز الدم الذي هو بين ٧٠ و١٢٠ملغ/دل. يؤثر ارتفاع سكر الدم في غلوكوز السائل الدماغي الشوكي؛ ولذلك يجب الاعتماد على النسبة بين غلوكوز الدم وغلوكوز السائل الدماغي الشوكي، والنسبة الأقل من ٤٠٪ ترجح السبب الجرثومي. غالباً ما يكون غلوكوز السائل الدماغي الشوكي في التهاب السحايا الجرثومي سوياً .

تكون صبغة الغرام إيجابية في ٦٠-٩٠٪ من حالات التهاب السحايا الجرثومي، وغالباً ما يعتمد على عدد الجراثيم في العينة؛ في حين أن الزرع يكون إيجابياً في ٨٠٪.

يكشف اختبار تراص جزيئات اللاتكس أضداد النيسيريات السحائية والعقدية القاطعة للدر Streptococcus agalactiae والإنفلونزا، وقد تؤكد التشخيص، ولكن هذه الاختبارات غير متوافرة على نحو منوالي. ويزيد توافر اختبار PCR القدرة على تأكيد التشخيص، وبالتالي عندما يكون PCR العام إيجابياً يمكن إجراء PCR موجه إلى كشف النيسيريات السحائية والعقدية القاطعة للدر والإنفلونزا والإشريكية القولونية.

يزداد عدد اللمفاويات في السائل الدماغي الشوكي في التهاب السحايا الفيروسي، وقد يكون الارتفاع على حساب المفصصات في الساعات الـ ٤٨ الأولى ولاسيما في الإصابة بـ الفيروسية الإيكوية ٩ echovirus 9، وفيروس التهاب الدماغ الخيلي eastern equine encephalitis virus، وفيروس غرب النيل West Nile virus، وفيروس النكاف. أما السكر فقد ينخفض قليلاً أو يبقى طبيعياً، في حين يزداد البروتين أو يبقى طبيعياً.

عند الشك في التهاب السحايا الفيروسي يجب إجراء الزرع الفيروسي الذي قد يكشف الفيروسات المعوية enterovirus؛ وتحرّي أضداد الفيروسات؛ وPCR الذي قد يكشف رناRNA الفيروسات المعوية، ويمكن عزل الفيروسات المعوية من البلعوم أو البراز. أما حين الشك في الفيروس المنقول بالمفصليات arbovirus فتعاير الأضداد IgG, IgM في الدم والسائل الدماغي الشوكي.

ويتأكد تشخيص الـ arbovirus إما بإيجابية IgM في السائل الدماغي الشوكي؛ وإما بإيجابية PCR في السائل الدماغي الشوكي؛ وإما بارتفاع مستوى الأضداد في الدم أربعة أضعاف.

يشخص التهاب السحايا بفيروسHIV بكشفRNA HIV في السائل الدماغي الشوكي مع نفي الأخماج الأخرى، علماً أن RNA HIV يكشف منوالياً في السائل الدماغي الشوكي للمرضى المصابين بـ HIV.

المعالجة: حين يحدد العامل الممرض يعدل العلاج بحسب ذلك وبحسب حساسية العامل الممرض للصادات. ظهر نتيجة

دراسة متعددة المراكز لعلاج التهاب السحايا الجرثومي أن استخدام الديكساميتازون يزيد البقيا ويخفض الوفيات، وكانت الفائدة القصوى في المرضى المصابين بالتهاب السحايا بالمكورات الرئوية. يعطى الديكساميتازون بجرعة ١٠ملغ قبل بدء العلاج بالصادات بنحو ١٠-٢٠ دقيقة ثم جرعة كل ٤-٦ ساعات مدة ٤ أيام.

تكون الأعراض في التهاب السحايا الجرثومي نتيجة الالتهاب وليست بسبب الجرثوم، وسبب الالتهاب هو انحلال الجراثيم التي تسبب تحرر مكونات جدار الجرثوم الى المسافة تحت العنكبوتية وبالتالي حدوث الأعراض العصبية. تحرض هذه المكونات إفراز السيتوكينات من الخلايا النجمية astrocyts والخلايا البطانية في الأوعية الدقيقة والكريات البيض الدموية، وفائدة الديكساميتازون هي تثبيط السيتوكينات وتثبيت الحاجز الدماغي الشوكي.

● يعالج التهاب السحايا بالعقديات والنموذج ب من الإنفلونزا والمكورات الرئوية وريدياً مدة ١٠-١٤ يوماً. أما التهاب السحايا بالنيسيريات السحائية فيعالج مدة ٥-٧ أيام، ويجب عزل المريض المصاب مدة ٢٤ ساعة بعد بدء العلاج واستخدام ريفاميسين ٦٠٠ ملغ مرتين يومياً مدة يومين بعد انتهاء العلاج الوريدي لاستئصال البؤرة البلعومية.

●يعالج التهاب السحايا بالمكورات المعوية enterococcus والليستريا المستوحدة Listeria monocytogenes ٣-٤ أسابيع؛ مع إضافة الجينتاميسين والأمبيسلين في المرضى الخطيرين المصابين بالليستريا المستوحدة.

يوصى حالياً بإعادة البزل بعد ٤٨ ساعة من علاج التهاب السحايا بالمكورات الرئوية حين يصبح الزرع سلبياً ولا يحدث تحسن في مستوى السكر والبروتين والكريات البيض.

● يفضل استخدام ميروبينيم لعلاج التهاب السحايا بالزائفة الزنجارية Pseudomonas aeruginosa.

ويستخدم الفانكوميسنين ضمن البطينات للمرضى الذين لا يستجيبون للعلاج الوريدي بالفانكومايسين.

● اللينزوليد صاد جديد فعّال ضد الرئويات المقاومة أو غير المقاومة للبنسلين، وكذلك ضد العنقودية الذهبية S. aureus المقاومة وغير المقاومة للمثيسلين؛ والمكورات المعوية الغائطية (Enterococcus faecalis and Enterococcus faecium) المقاومة وغير المقاومة للفانكوميسين.

يعطى اللينزوليد بجرعة ٦٠٠ ملغ مرتين يومياً، وقد يسبب تثبيط النقي ونقص الصفيحات والاندفاعات واضطراب وظائف الكبد وقصور الكلية. يتحسن الصداع في المصابين بالتهاب السحايا الفيروسي بعد البزل ثم يعاود، وقد يستمر أشهراً، ولكن يمكن السيطرة عليه بمضادات الالتهاب اللاستيروئيدية مع الإميتريتلين.

● والـ pleconaril عامل مضاد للفيروسات البيكورناوية (ant- ipicornavirus agent) يثبط صنع الفيروس بالارتباط بالمحفظة الفيروسية؛ وبالتالي يتم تثبيط تحرير DNA الفيروس، وهو دواء واعد لتخفيض مدة الصداع في المصابين بالفيروسات المعوية؛ ولكنه غير متوافر حالياً.

● يستخدم فالاسيكلوفير Valacyclovir للإصابة بالهربس البسيط٢ - (HSV-2-)، الأولية، وهو يعطى بمقدار ١٠٠٠ملغ بطريق الفم مرتين يومياً؛ أو فام أسيكلوفير Famciclovir ٥٠٠ ملغ ٣ مرات يومياً مدة ١٠ أيام؛ أما أسيكلوفير ٢٠٠ ملغ ٥ مرات يومياً فلا يتحملها المريض جيداً

● في التهاب السحايا مع إصابة تناسلية متكررة بالهربس يستخدم فال سيكلوفير ١٠٠٠ملغ مرتين يومياً؛ أو فام أسكلوفير ٥٠٠ ملغ ٣ مرات يومياً أو أسكلوفير ٢٠٠ ملغ ٥ مرات يومياً

وفي التهاب السحايا بسبب HIV تستخدم المضادات الفيروسية.

● في التهاب السحايا بسبب الفيروس النطاقي الحماقي virus varicella zoster تستعمل الأدوية نفسها، ولكن جرعة الأسيكلوفير تكون ٨٠٠ ملغ ٥ مرات يومياً مدة ٧-١٠ أيام.

الوقاية: لقاح المكورات الرئوية لكل الأشخاص الذين تزيد أعمارهم على ٦٥ سنة؛ ولكل من استؤصل طحاله؛ والأشخاص المثبطين مناعياً أو بسبب مرض مزمن. يستمر مستوى الأضداد مدة خمس سنوات؛ ويجب أن تقاس حين تكرر الأخماج. يوصى بإعطاء لقاح المكورات السحائية لكل المراهقين قبل دخول المدرسة الثانوية.

ثانياً- التهاب السحايا الفيروسي والتهاب الدماغ viral meningitis and encephalitis:

تبدي مئات الفيروسات البشرية توجهاً نحو الجهاز العصبي المركزي، وتكون إصابة هذا الجهاز الملمح المسيطر للمرض في بعض الفيروسات؛ في حين تكون إصابته بالفيروسات الأخرى مضاعفة نادرة لتظاهرات المرض على نحو عام.

قد يسبب الخمج بالفيروسات متلازمات عصبية معروفة بحسب المنطقة التي تكون فيها إصابة الجهاز العصبي المركزي مميزة، والمتلازمة الأكثر شيوعاً الناجمة عن إصابة الجهاز العصبي المركزي الفيروسي هي التهاب السحايا؛ التي

يمكن أن توصف بالتهاب المنطقة تحت العنكبوتية والسحايا من دون إصابة النسيج الدماغي مباشرة؛ مقارنةً بمتلازمة التهاب الدماغ التي تعني الالتهاب الفيروسي لنسيج الدماغ ذاته. ومع أن الفيروسات نفسها مسؤولة عن إحداث كل من التهاب السحايا والتهاب الدماغ؛ فثمة فيروسات محددة قد تحدث إحدى هاتين المتلازمتين من دون الأخرى، والفيروسات تصيب غالباً كلاً من السحايا ونسيج الدماغ سويةً؛ لذلك تدعى الآفة التهاب سحايا ودماغ. تذكر البيانات الصادرة عن المراكز الأمريكية للسيطرة على الأمراض ومنعها (CDC) أن أكثر من مئة ألف حالة من التهاب السحايا العقيمة تحدث سنوياً في الولايات المتحدة الأمريكية، سبب أغلبها فيروسي، كما يحدث فيها نحو عشرين ألف حالة من التهاب الدماغ الفيروسي سنوياً؛ معظمها متوسطة الشدة.

دخول الفيروسات وانتشارها في الجهاز العصبي المركزي:

تدخل الفيروسات عادةً في الثوي باختراق المخاطيات أو الجلد أو الجهاز الهضمي أو الحاجز البولي التناسلي، ومتى أصبحت في الثوي تدخل الجهاز العصبي المركزي عبر مسار واحد أو مسارين؛ المسار الدموي أو المسار العصبي، والانتشار الدموي هو الأكثر شيوعاً. يحدث تضاعف فيروسي بدئي بجانب منطقة الدخول، يتبعه انسمام دموي ثانوي، وتزرع الفيروسات في أماكن بعيدة: مثل الخلايا البطانية للشعيرات الدموية السحائية مع انتشار ثانوي في المنطقة تحت العنكبوتية، أو انتشار مباشر عبر الضفائر المشيمية. تسبب عدة فيروسات معوية إصابة الجهاز العصبي المركزي بعد تضاعفها البدئي ضمن الجهاز الهضمي. وقد تنتشر الفيروسات في الجهاز العصبي المركزي بالانتقال الراجع عبر محوار العصبون، مثل هذا الانتقال يحدث في داء الكلب على سبيل المثال؛ ولكنه قد يحدث أيضاً في فيروس الهربس البسيط (HSV)، وفيروس الهربس النطاقي (VZV)، والفيروسات السنجابية (فيروس سنجابية النخاع).

التهاب الدماغ، التهاب الدماغ والنخاع الحاد، واعتلال الدماغ:

يجب على الطبيب حين تقييم مريض مصاب بتبدل حالة عقلية أن يميز التهاب الدماغ الفيروسي من اعتلال الدماغ؛ إضافة إلى متلازمات عصبية متواسطة بالمناعة بعد حدوث خمج أو نتيجة خمج مجاور. مثال هذه المتلازمات التهاب الدماغ والنخاع الحاد المنتشر acute disseminated encephalomyelitis (ADEM)، وهو حالة تحدث فيها إزالة نخاعين منتشر في نموذج وحيد الطور، يتلو خمجاً أو تمنيعاً فيروسياً محدداً أو مشكوكاً فيه، ويبدو كأنه نتيجة التفاعل المناعي ضد مكونات الدماغ الطبيعي، وتساعد الملامح التالية على تمييز التهاب الدماغ والنخاع الحاد المنتشر؛ والتهاب الدماغ الحاد.

يميل التهاب الدماغ الحاد إلى الحدوث في الأطفال، وهو يحدث في فترة شهر من التلقيح أو في المرحلة البادرية للمرض غير المتضاعف مثل طفح الطفولة؛ والخمج التنفسي العلوي؛ أو التهاب المعدة والأمعاء. ومن المهم معرفته أن التوضع العصبي يبدأ في نهاية الطور البادري أكثر من حدوثه قبل حدوث المرض أو يرافق حدوثه. تكتمل الأعراض وحيدة الطور في عدة أيام مع حدوث عدة علامات موضعية مثل إصابة العصب البصري، أو الحبل الشوكي، أو إصابة المخيخ، وهذه العلامات أكثر شيوعاً في التهاب الدماغ الفيروسي. وسرعة تطور الغيبوبة أكثر شيوعاً في التهاب الدماغ الحاد مما هو في أغلب التهابات الدماغ الفيروسية.

تميز موجودات الرنين المغنطيسي التهاب الدماغ الحاد من التهابات الدماغ الأخرى، وتتضمن وجود آفات منتشرة في المادة البيضاء مع إشارة عالية في الطور الثاني T2؛ وإشارة منخفضة في الطور الأول T1 بتعزيزها للغادولينيوم. ولما كان الخمج الفيروسي الواضح في الجهاز العصبي المركزي غير موجود في المصابين بالتهاب الدماغ الحاد؛ فإن زراعة الفيروسات في السائل الدماغي الشوكي CSF ودراسة تفاعل سلسلة البوليميراز السلسلي polymerase chain reaction (PCR) تكون لديهم عادة سلبية.

وهناك حالة أخرى يجب تمييزها من التهاب الدماغ الفيروسي هي اعتلال الدماغ الذي قد يكون نتيجة اضطراب استقلابي، أو بسبب سمي، أو من منشأ آخر. ومع أن الحالة العقلية تتغير أيضاً في اعتلال الدماغ - كما في التهاب الدماغ الخمجي- فإن المرضى لا يصابون بحمى أو صداع، والسائل الدماغي الشوكي يكون عادةً طبيعياً، أما الصرع والعلامات العصبية الموضعية فهي غير شائعة.

التشخيص: مع مراجعة عناوين العوامل البدئية هذه لالتهاب السحايا والدماغ؛ فإن عدة أخماج (بسبب جرثومي أو فيروسي أو فطري أو طفيلي، أو ريكتسيا أو ميكوبلازما)، وأسباباً غير خمجية يجب إدخالها في الحسبان في أي مريض يظهر موجودات توحي إصابة الجهاز العصبي المركزي.

وظهر في دراسة كبيرة شملت ٣٤٨٥ عينة وجود ١١ فيروساً كانت العامل المسبب في١٤٪ من مجموع الحالات؛ عدا

فيروسات أخرى كثيرة قد تكون السبب في إحداثه.

في كل مركز طبي إسعافي يجب التمييز بين عامل التهاب السحايا الجرثومي والتهاب الدماغ بفيروس الهربس البسيط أو كليهما معا؛ والبدء مباشرة بإعطاء المعالجة المناسبة ضد الجراثيم والفيروسات؛ لما لها من تأثير واضح في إنقاص المراضة والوفيات إذا أعطيت في الوقت المناسب. وحين نفي السبب الفيروسي والجرثومي بوساطة صبغة الغرام ونتائج زرع السائل الدماغي الشوكي والـ PCR لفيروس الهربس البسيط؛ يجب البحث عن أسباب أخرى لالتهاب السحايا والدماغ.

الأعراض العامة لالتهاب السحايا والدماغ الفيروسي: العلامة المميزة لالتهاب السحايا والدماغ الفيروسي هي الهجمة الحادة للمرض بصداع وغالباً بصلابة نقرة من دون حمى وعدة مظاهر لالتهاب الدماغ منها تبدل الحالة العقلية، واضطراب التوجه واضطراب السلوك والحديث، وقد تحدث علامات عصبية موضعة أو منتشرة كالشلل النصفي أو الصرع، وتساعد هذه الأعراض على تمييزه من التهاب السحايا الذي غالباً ما تكون هذه العلامات غائبة فيه.

قد تساعد السوابق على تحديد خمج فيروسي محدد متضمنةً فصل السنة (هجوع الفيروسات المعوية والفيروسات المنقولة بوساطة المفصليات arboviruses في الصيف)، وسوابق السفر (كمناطق الفيروسات التي تنتقل عن طريق المفصليات والفيروسات التي تنتشر في مناطق أجنبية محدودة)، ومعرفة شيوع المرض ضمن المجتمع (كفوعة الفيروسات المعوية والفيروسات التي تنتقل عن طريق المفصليات)، وسوابق التعرض لحيوانات كالكلب أو التعرض للسعة البعوض أو القراد (الفيروسات المنقولة عن طريق المفصليات)، ومن المفيد مراجعة السوابق المرضية أو الأمراض الحالية أو الأعراض التي حدثت في الأيام والأسابيع السابقة، فهي تفيد في تحديد الاضطراب الحادث في الدماغ والنخاع الحاد المنتشر (فيروس الهربس النطاقي، فيروس إبشتاين بار، فيروس الهربس البسيط، النكاف). وكذلك تعد الفعالية الجنسية وقصة إدمان الأدوية الوريدية سوابق مهمة (كاحتمال الإصابة بعوز المناعة المكتسب). يجب أن يفحص كل المرضى فحصاً طبياً عاماً وفحصاً عصبياً مع التركيز على: تبدل الحالة العقلية، ووذمة حليمة العصب البصري، وإصابة الأعصاب القحفية، واضطراب المنعكسات، والضعف الموضعي. ومع أن عدة فيروسات تسبب إصابة دماغية معممة؛ فإن توجه الفيروسات إلى أنماط مختلفة من الخلايا ضمن الجهاز العصبي المركزي قد يؤدي إلى موجودات عصبية مشخِّصة. على سبيل المثال يوجه فيروس الهربس البسيط إلى إصابة الفص الصدغي قد يؤدي إلى مظاهر سريرية مثل الحبسة وفقد الشم وصرع الفص الصدغي.

- وتقييم السائل الدماغي الشوكي وإجراء بعض الدراسات الشعاعية ضروري، فتحليل الدم قد يكون مفيداً في حالات محددة؛ على سبيل المثال: نقص الكريات البيض ونقص الصفيحات تشاهد عادةً في الإصابة بالريكتسيا؛ إضافة إلى بعض الفيروسات مثل فيروسات الآربو وفيروس حمى الكولورادو. والتحليل المصلي مفيد في عدة حالات.

يجب أن يبزل السائل الدماغي الشوكي ويحلل بأسرع ما يمكن، وفي أغلب أمراض الجهاز العصبي المركزي الفيروسية يبدي تحليل السائل الدماغي الشوكي ارتفاع الخلايا ارتفاعاً خفيفاً إلى متوسطاً من عدة خلايا إلى ١٠٠٠ كريه بيضاء/ الملم[٣] (مجال الارتفاع أضيق في التهاب الدماغ الفيروسي فالعادة أن يرتفع حتى عدة مئات). من الشائع سيطرة الخلايا اللمفاوية أو وحيدات النوى، ما يميزه من الأسباب الجرثومية التي تشيع فيها سيطرة عديدات النوى. إذا فُحص السائل الدماغي الشوكي باكراً فقد تشاهد فيه عديدات النوى، وفي حالة الخمج الفيروسي تتحول السيطرة في السائل الدماغي الشوكي من عديدات النوى إلى وحيدات النوى خلال ٨-٢٤ ساعة، ولا يتماشى استمرار ارتفاع الخلايا عديدة النوى مع الأسباب الفيروسية ويتطلب استبعاداً حذراً للجراثيم والأسباب غير الفيروسية. الغلوكوز عادة طبيعي في تحليل السائل الدماغي الشوكي في التهاب السحايا والدماغ الفيروسي، والقيم تحت الـ ٢٥ ملغ/دل يحتمل معها وجود خمج جرثومي أو فطري أو التهاب السحايا بالساركوئيد أو بالكارسينوما. البروتين في السائل الدماغي الشوكي عادةً طبيعي أو مرتفع قليلاً في التهاب السحايا الفيروسي، والفيروسات التي تميل إلى رفع بروتين السائل الدماغي الشوكي هي فيروس الهربس البسيط (في المراحل المتأخرة) وابشتاين بار (في المراحل الباكرة).

- من الممكن زراعة الفيروس مباشرة من السائل الدماغي الشوكي في بعض الأخماج الفيروسية مثل: الفيروسات المعوية غير المسببة للشلل، الالتهاب السحائي المشيميائي الفيروسي اللمفاوي viral lymphocytic choriomeningitis، النكاف الكلب. والزرع على كل حال مضيعة للوقت، وحساسية الزرع تختلف على نحو كبير بحسب السلاسل الفيروسية

والتقنيات المستخدمة في المخبر.

- يفيد التشخيص المصلي في الطور الحاد وفي فترة النقاهة في بعض الأخماج الفيروسية، لكن الفائدة من هذه الطريقة محدودة نتيجة طول الفترة اللازمة لتحديد الخمج على نحو أكيد (أسابيع في عدة حالات).

- التقنية الواعدة الأكثر أهمية في تشخيص أخماج الجهاز العصبي المركزي هي تقنية PCR، التي لها القدرة على كشف كميات دقيقة من دناDNA أو رناRNA الفيروس في السائل الدماغي الشوكي أو سوائل الجسم الأخرى. وقد حسَّن الـ PCR سرعة تشخيص أخماج الجهاز العصبي المركزي الفيروسية ودقتها، وساعد على معرفة أسباب خمجية إضافية غير معروفة سابقاً مسببة أمراضاً في الجهاز العصبي المركزي، وأتاح البدء بالعلاج المناسب مع تجنب الاستقصاءات غير الضرورية.

- يقدم الرنين المغنطيسي والتصوير المقطعي المحوسب معلومات مفيدة لتقييم أخماج الجهاز العصبي المركزي. والرنين المغنطيسي مع الحقن بالغادولينيوم أكثر حساسية، ويعد أفضل طريقة تصويرية تشخيصية تستخدم في أغلب الحالات. وتتضمن التبدلات في التهاب الدماغ الحاد: توذم الدماغ، واضطرابات في النوى القاعدية وقشرة الدماغ ومنطقة الوصل بين المادتين البيضاء والرمادية. كما يفيد المرنان في التمييز بين التهاب الدماغ والتهاب الدماغ والنخاع الحاد المنتشر الذي تشاهد فيه مناطق بارزة من إزالة النخاعين (غالباً متناظرة) في النخاع الشوكي، والمادة البيضاء، والنويات القاعدية.

- المسح بالتصوير المقطعي البوزيتروني PET والتصوير المقطعي المحوري الفوتوني الوحيد الإشارة وسائل جديدة تقدم بيانات وظيفية واستقلابية أكثر حساسية في حالة التهاب الدماغ الفيروسي، وهذه الدراسات مكلفة ومعقدة وغير متوافرة في كل الأماكن.

- أكثر ثلاثة فيروسات مسببة لالتهاب السحايا والدماغ في أمريكا الشمالية هي: الفيروسات المعوية وفيروسات الآربو (على نحو خاص فيروس غرب النيل West Nile virus)، وفيروس الهربس البسيط. وفيروس الهربس البسيط النمط الأول (HSV-1) من الأسباب الأكثر شيوعاً في التهاب الدماغ في اليفعان والبالغين، في حين يسبب النمط الثاني HSV-2) التهاب السحايا. ومن الأسباب الفيروسية الأقل شيوعاً، لالتهاب السحايا أو التهاب الدماغ أو كليهما أو الالتهاب السحائي المشيمائي الفيروسي اللمفاوي VLCM: فيروس نقص المناعة المكتسب، وفيروسات هربسية أخرى (مثل فيروس الهربس البشري النمط السادس (HV-6)، وفيروس ابشتاين بار، والفيروس المضخم للخلايا، وفيروس الهربس النطاقي)، والكلب.

الفيروسات المعوية: منذ استئصال فيروس شلل الأطفال (فيروسة السنجابية) من نصف الكرة الغربي شكلت الفيروسات المعوية غير الشللية المجموعة الأكثر شيوعاً في التهاب السحايا الفيروسي، والخمج بالفيروسات المعوية قد يكون لاعرضياً أو يسبب إصابة خفيفة. تحدث في الولايات المتحدة الأمريكية كل سنة أكثر من ٧٥,٠٠٠ حالة من التهاب السحايا بالفيروسات المعوية، وينتقل الخمج عبر الطريق الفموي البرازي وأحياناً عبر الطريق التنفسي.

تميل الفاشيات إلى الحدوث في نهاية الصيف وتزول في بداية الخريف، وقد يرافقها التهاب البلعوم وأعراض معدية معوية مثل فقدان الشهية وقياء أو إسهال.

أسباب أقل شيوعاً لالتهاب السحايا والدماغ الفيروسي:

١- الالتهاب السحائي المشيمائي الفيروسي اللمفاوي:

يجب الشك في الالتهاب السحائي المشيمائي الفيروسي اللمفاوي في مريض مصاب بالتهاب سحايا عقيم بعد تعرضه لحيوان الهامستر أو القوارض؛ وخاصةً إذا حدث المرض في الخريف أو الشتاء، ويرافقه عادةً ارتفاع الخلايا في السائل الدماغي الشوكي ارتفاعاً معتدلاً (حتى ١٠٠٠ كرية بيضاء/الملم^{3}) مع نقص الغلوكوز فيه.

تتضمن الأعراض المسيطرة الحمى والصداع والتعب العام، وتوصف بأنها شديدة، يرافق ذلك في بعض المرضى طفح احمراري واعتلال العقد اللمفاوية، وبعد ٣-٥ أيام من خمج غير نوعي تخمد الحمى مدة ٢-٤ أيام؛ ثم تعود بعد عدة أيام مع صداع أكثر شدة وغالباً التهاب سحايا واضح. ومخبرياً قد يشاهد نقص الكريات البيض ونقص الصفيحات، وتضطرب وظائف الكبد. يمتاز الالتهاب السحائي المشيمائي الفيروسي اللمفاوي مقارنة بالتهابات السحايا الفيروسية الأخرى بأنه أكثر قابلية لإحداث ارتفاع الخلايا ارتفاعاً واضحاً (أكثر من ١٠٠٠ خلية)؛ ونقص الغلوكوز في السائل الدماغي الشوكي. يعتمد التشخيص على التقييم المصلي للدم والسائل الدماغي الشوكي؛ إضافة إلى زرع السائل الدماغي الشوكي (وأحياناً الدم أو البول).

٢- النكاف:

يجب الشك فيه في الأطفال غير الملقحين أو المراهقين المصابين بالتهاب سحايا عقيم، ولاسيما إذا حدث في نهاية

الشتاء أو بداية الربيع، ويرافقه التهاب الغدة النكفية أو التهاب الخصية أو التهاب المبيض. أنقص التلقيح ضد النكاف التهابَ السحايا المتعلق بالنكاف في أمريكا الشمالية على نحو واضح؛ ولكن النكاف ما يزال سبباً شائعاً لالتهاب السحايا في نهاية الشتاء وبداية الربيع في مناطق محددة من العالم حيث لا يعطى اللقاح منوالياً. ووجود التهاب الخصية أو التهاب المبيض أو التهاب الغدة النكفية أو التهاب المعثكلة (البنكرياس) في المرضى غير الملقحين مع التهاب سحايا عقيم يوحي التشخيص. وقد يرافق النكاف التهاب الدماغ الحاد على نحو أقل شيوعاً، ويكون معتدلاً من دون أعراض موضعية، ونسبة الوفيات منخفضة والعقابيل قليلة.

هناك شكل نادر لكنه أكثر شدة للمتلازمة الدماغية؛ وهو شكل متواسط بالمناعة يحدث بعد التهاب الدماغ والنخاع التالي للخمج بعد نحو سبعة أيام إلى عشرة أيام من التهاب الغدة النكفية، ونسبة الوفيات ١٠٪. يعتمد التشخيص على الدراسة المصلية للدم والسائل الدماغي الشوكي، وزرع من البلعوم الأنفي والسائل الدماغي الشوكي والبول، وعينات لعابية من أجل فيروس النكاف.

الفيروسات الهربسية الأخرى:

١- الفيروس الهربسي البشري النمط السادس -HHV): (6 وصف حديثاً على أنه سبب لالتهاب السحايا العقيم والتهاب الدماغ البؤري. لا توجد ملامح سريرية مميزة في التهاب الدماغ بهذا الفيروس تميزه من باقي أنواع الفيروسات. يمكن التشخيص بالتحاليل المخبرية متضمنةً PCR السائل الدماغي الشوكي والدم، والتحليل المصلي لمصل الدم، وزراعة الدم والسائل الدماغي الشوكي.

٢- فيروس إبشتاين بار (E- BV): يحدث التهاب الدماغ البؤري بوصفه مضاعفة لهذا الفيروس في أقل من ١٪ من حالات الخمج بوحيدات النوى. الشفاء عادةً تام.

من المتلازمات السريرية الأخرى التي يسببها فيروس إبشتاين بار: التهاب السحايا، التهاب النخاع المعترض، متلازمة غيلان باريه. توجه الأضداد المصلية من نمط IGM بشدة للخمج بهذا الفيروس، وكذلك PCR دنا الفيروس في السائل الدماغي الشوكي وهي متوافرة أيضاً. العلاج عرضي لأن فعالية الأسيكلوفير ضد الفيروس محدودة.

٣- الفيروس الحماقي المنطقي VZV: الرنح المخيخي مضاعفة شائعة يرافق الجدري الأولي، يحدث بعد أسبوع من بدء الطفح، وهو عادةً سليم. يحدث في الأشخاص الأسوياء المناعة. يميل التهاب الدماغ النطاقي إلى الحدوث في المضعفين مناعياً، وقد يتلو الاندفاع الجلدي بعد عدة أيام أو أشهر، أو قد يحدث من دون آفات جلدية واضحة. يوضع التشخيص عن طريق الـ PCR في السائل الدماغي الشوكي لدنا الفيروس؛ وبإظهار تصنيع أضداد الفيروس داخل القراب intrathecal ولاسيما نمط IGM. يعالج التهاب الدماغ الحماقي النطاقي بالأسيكلوفير الوريدي والجرعة المقترحة ١٥٠٠ملغ/م٢/اليوم مقسمة إلى ثلاث جرعات مدة ١٤ يوماً.

٤- الفيروس المضخم للخلايا cytomegalovirus: قد يسبب إصابة دماغية حادة تنخرية أو مزيلة للنخاعين، ويجب الشك فيه في المصابين بمتلازمة عوز المناعة المكتسب؛ أو في مرضى يستعملون علاجاً مضعفاً للمناعة. والتهاب الدماغ قد يرافقه اعتلال شبكية فيروسي حاد، يكون مشخصاً. ويوضع التشخيص بالتحليل المصلي للسائل الدماغي الشوكي ومصل الدم (وجود أضداد من نمط IGM يوحي وجود خمج حاد)، إضافة إلىPCR السائل الدماغي الشوكي والمصل.

فيروس الكلب rabies:

على الرغم من أن التهاب الدماغ بفيروس الكلب غير شائع في أمريكا الشمالية؛ فإن الكلب يجب أن يوضع في التشخيص التفريقي لأي مريض يأتي بأعراض التهاب دماغ تطور على نحو سريع غير مفسر، والمرض حين حدوثه مميت حتماً، لكن الوقاية بعد التعرض فعالة على نحو كبير في منع المرض.

يبلغ عن ٨٠٠٠ حالة من الكلب تقريباً سنوياً بسبب الحيوانات البرية والأهلية في القارة الأمريكية وبورتوريكو؛ مع احتمال انتقال نادر إلى الإنسان، فقد شخصت ٣٦ حالة كلب فقط في الإنسان في الولايات المتحدة الأمريكية بين عامي ١٩٩٠ و٢٠٠١. والخفافيش وعلى نحو أقل الثعالب والذئاب البرية والظربان الأمريكية هي الحوامل الرئيسية للكلب في الولايات المتحدة الأمريكية. يحدث الخمج في الإنسان من عضة حيوان مكلوب، وتمتد فترة الحضانة من أيام إلى أشهر. لكن عدم وجود قصة عض أو تعرض لا تنفي تشخيص الكلب. ينتقل الفيروس بالطريق الراجع عن طريق محوار العصبون، وتكون النتيجة التهاب دماغ ونخاع مميتاً حتماً. تعد خزعة الدماغ النسيجية بتقنية التألق المناعي المباشر للأضداد الواسمة المعيار الذهبي للتشخيص، ويفيد كذلك الـ RT-PCR. لا علاج فعالاً متوافراً حتى الآن. التدبير الطبي الأفضل هو الوقاية عن طريق استخدام اللقاح

والغلوبيولين المناعي بعد التعرض.

المعالجة المضادة للفيروسات: الأسيكلوفير وبليكوناريل pleconaril أكثر دوائين نوعيين فعالين متوافرين لعلاج التهاب الدماغ الفيروسي بفيروس الهربس البسيط والفيروسات المعوية، ويجب دعم المعالجة في كل المرضى بالانتباه اللصيق للسيطرة على الاختلاج؛ وإعطاء خافضات الحرارة؛ ومراقبة حدوث متلازمة اضطراب الهرمون المضاد للإدرار (SIADH)، واحتمال زيادة الضغط داخل القحف.

يعمل الأسيكلوفير بطريق تثبيط بوليميراز دنا الفيروس الذي يتداخل بتضاعف الفيروس. تنحصر فعالية الأسيكلوفير في فيروسات هربسية محددة تتضمن: فيروس الهربس البسيط، وفيروس الهربس النطاقي، وعلى نحو أقل فيروس ابشتاين بار؛ وهو ليس فعالاً في علاج الفيروس المضخم للخلايا الذي يتحسس للغانسيكلوفير والفوسكارنت فقط.

واستخدام الستيروئيدات الوريدية موضع خلاف في حالة التهاب الدماغ؛ والتهاب الدماغ والنخاع الحاد المنتشر.

استخدمت طرق متنوعة من المعالجات المثبطة للمناعة متضمنةً الأدوية المثبطة للمناعة وفصادة البلازما؛ والغلوبيولينات المناعية الوريدية، لكن السيطرة السريرية على المرض لا تزال ناقصة.

هناك إجراءات داعمة أشير إليها في كل أشكال التهاب الدماغ الفيروسي متضمنةً السيطرة على الصرع بمضادات الصرع، ومراقبة علامات ارتفاع الضغط داخل القحف، وعلاجه بمعالجات محددة مثل فرط التهوية والمدرات الأوزمولية. ومن الضروري مراقبة متلازمة اضطراب إفراز الهرمون المضاد للإدرار، وحين حدوث المتلازمة يجب تحديد كمية السوائل، كما يجب ضبط ارتفاع الحرارة بخافضات الحرارة.

ثالثاً- التهاب السحايا تحت الحاد والمزمن subacute and chronic meningitis:

يؤلف التهاب السحايا تحت الحاد والمزمن نحو ١٠٪ فقط من التهابات الجهاز العصبي المركزي، لكن تواتر حدوثها ازداد مع ارتفاع عدد المرضى المضعفين مناعياً. ومع ازدياد معرفة الأسباب التي تؤدي إلى التهاب السحايا المزمن أصبح وضع التشخيص أصعب من ذي قبل. وعلى نحو عام يمكن تقسيم أسباب التهاب السحايا المزمن إلى أسباب خمجية تتضمن: الفيروسات والجراثيم والريكتسيا والفطور والطفيليات؛ وأسباب غير خمجية تتضمن: التهاب السحايا الورمي والتهاب أوعية الجهاز العصبي المركزي، والتهاب السحايا الكيميائي.

وفيما يلي المقاربة الأنسب لالتهاب السحايا المزمن التي تتبع فيها الخطوات التالية:

١- أخذ قصة مفصلة مع الانتباه: للموطن الأصلي، وقصة سفر حديثة، ومقابلة أشخاص آخرين يشتكون الأعراض نفسها، والاختلاط بحيوانات غير مألوفة، والحالة المناعية للمريض.

٢- إجراء فحص فيزيائي دقيق يشمل فحص كل أنحاء الجسم التي يحتمل إصابتها، ولاسيما الرئتين والكبد والمفاصل والجلد.

٣- الفحص العصبي الذي يجب أن يتضمن: علامات شلل الأعصاب القحفية، وذمة حليمة العصب البصري وإصابة جذور الأعصاب القطنية العجزية التي تدل على موقع الإصابة في الجهاز العصبي المركزي.

٤- فحص السائل الدماغي الشوكي لمعرفة النوع الخلوي الذي ازداد عدده، وإجراء زرع لمعرفة العامل الخمجي المسبب، وفحصه بوساطة تفاعل البوليميراز السلسلي (PCR) لمعرفة العامل المسبب، وتحليله لمعرفة وجود أضداد مناعية غلوبيولينية محددة IGM) M)، وفحص خلوي لتحري الخلايا السرطانية.

٥- إجراء التصوير الشعاعي بالرنين المغنطيسي مع الحقن بالغادولينيوم للبحث عن بؤر سحائية معزَّزة للمادة الظليلة؛ وكتل في البرانشيم الدماغي؛ واستسقاء الدماغ، ويجب تصوير المناطق المشكوك في أمرها والتي يمكن أن تكون مخموجة بأخماج جهازية مثل الرئتين والمفاصل.

٦- إجراء خزعة نسيجية ولاسيما حين الشك بآفات موجودة في الجلد والرئتين والكبد والكلى، وإذا أظهر التصوير الشعاعي وجود منطقة من السحايا معززة للمادة الظليلة يجب أخذ خزعة من الأم الجافية والأم الحنون تتبع بإجراء فحص نسيجي لإمكانية تحديد التشخيص.

تتألف السحايا من غشائين؛ الأم الحنون والعنكبوتية التي تحيط بالدماغ والنخاع الشوكي، تشكل هذه الأغشية الفراغ تحت العنكبوتي الذي يملأ بالسائل الدماغي الشوكي. يصنف التهاب السحايا في حاد، وتحت حاد، ومزمن بحسب الفترة الزمنية للالتهاب. تتظاهر الأعراض في الالتهاب الحاد على نحو سريع (من ساعات إلى عدة أيام)، وتختلف أسباب التهاب السحايا الحاد عن أسباب التهاب السحايا تحت الحاد والمزمن. تحدث هجمة التهاب السحايا تحت الحاد بوتيرة

أبطأ، (من أيام إلى عدة أسابيع)، ويمتاز التهاب السحايا المزمن باستمرار الأعراض والعلامات فترة أربعة أسابيع على أقل تقدير من دون تحسن سريري؛ مع استمرار تطور الالتهاب في السائل الدماغي الشوكي.

يسعى معظم المرضى حالياً إلى طلب المشورة الطبية قبل انقضاء شهر على أعراض إصابتهم بالتهاب السحايا، الأمر الذي يؤدي إلى صعوبة تحديد التهاب السحايا هل هو تحت حاد أو مزمن، ولأن كلاً من التهاب السحايا تحت الحاد والمزمن يبديان الأعراض السريرية نفسها وينجمان عن الأسباب ذاتها فمن غير الضروري التمييز بينهما. سيعتمد هذا البحث تسميةً واحدة لكلا النوعين هي التهاب السحايا المزمن. وسيركز على أنجع الطرق لتقييم التشخيص.

كان السل سابقاً أكثر أسباب التهاب السحايا المزمن شيوعاً، وما زال التهاب السحايا السلي حتى الآن سبباً شائعاً، تقل نسبة الإصابة به في الولايات المتحدة الأمريكية بـ ٤٠٪ عن نسبتها في البلدان الأخرى، ويكمن وراء هذا الاختلاف في نسبة الإصابة عدة أسباب هي:

١- الانخفاض الحاد في نسبة الإصابة السلية في البلدان المتطورة.

٢- تطور أنواع غير شائعة من التهاب السحايا الانتهازي بسبب ازدياد عدد المرضى المضعفين مناعياً.

٣- تحديد الأشكال الأخرى للأخماج الانتهازية، والأسباب غير الخمجية ولاسيما الانتقالات إلى السحايا الرقيقة والتهاب الأوعية. وتزداد قائمة أسباب التهاب السحايا المزمن باستمرار، ولسوء الحظ، لا تزال هناك نسبة ١٥٪-٢٥٪ من التهاب السحايا المزمن لم يعثر على سببها.

تتضمن خطة استقصاء المريض المصاب بالتهاب سحايا غير معروف السبب ما يلي:

١- تصوير الرأس.

٢- فحوص متعددة للسائل الدماغي الشوكي منها الزرع، وتفاعل البوليميراز السلسلي (PCR)، وعدة اختبارات مصلية.

٣- التصوير والزرع وأخذ خزعات من أماكن أخرى من الجسم.

٤- الفحوص المصلية لالتهابات الأوعية والأمراض المناعية الأخرى.

٥- الفحص الخلوي للسائل الدماغي الشوكي للبحث عن الخلايا السرطانية.

للوقوف على الأسباب المختلفة لالتهاب السحايا المزمن على نحو صائب يمكن تصنيف الأسباب في طرق متعددة: الطريقة الأولى: وهي أبسط الطرق؛ تقسم الأسباب إلى أسباب شائعة وغير شائعة، والطريقة الثانية هي تقسيمها إلى أسباب خمجية وغير خمجية؛ ولكلٍ من تلك الأسباب تقسيماتها الفرعية التي تلائمها. والطريقة الثالثة تصنيف الأسباب بحسب السيطرة الخلوية في السائل الدماغي الشوكي، والطريقة الرابعة تقسيم أسباب التهاب السحايا المزمن حسب شدتها.

يبلغ التهاب السحايا المزمن أحياناً مستوى شديداً، ويحدث في هؤلاء المرضى ارتفاع واضح في الكريات البيض في السائل الدماغي الشوكي (من ١٠٠ خلية/ملم^3 حتى ١٠٠٠ خلية/ملم^3) (أو وجود خلايا سرطانية)؛ وارتفاع واضح في مستوى البروتين فيه (من ١٠٠ ملغ/دل إلى أكثر من ١٠٠٠ ملغ/دل)؛ كما قد ينقص سكر السائل الدماغي الشوكي. وإن لم يعالج المرض فقد يؤدي التهاب السحايا إلى شلل الأعصاب القحفية، والتهاب أوعية سحائية واضح، ونزف ثانوي تحت العنكبوتية. وقد يكون التهاب السحايا المزمن أقل شدة في مرضى آخرين فترتفع الكريات البيض ومستويات البروتين في السائل الدماغي الشوكي ارتفاعاً معتدلاً. ومن المهم معرفته أن المرضى المضعفي المناعة يكون تحليل السائل الدماغي الشوكي فيهم سليماً؛ في حين يتطور سير المرض السريري، ومع كل ذلك لا يمكن وضع التشخيص في ١٥-٢٥٪ من المرضى المصابين بالتهاب السحايا المزمن.

وتساعد الخطة التالية في حل هذه المشكلة:

١- التاريخ: هو الخطوة الأولى للتمييز بين التهاب السحايا الحاد والمزمن بسبب اختلاف الأسباب، ففي حين تحدث في التهاب السحايا الحاد هجمة حادة خلال ساعات إلى عدة أيام: يتطور التهاب السحايا المزمن تطوراً أبطأ في عدة أيام حتى أسابيع. ومع أن شدة الأعراض قد تتبدل تبدلاً خفيفاً في التهاب السحايا المزمن، لكنها لا تختفي كلها كما يحدث في التهاب السحايا المتكرر. وبالسؤال عن التاريخ قد تظهر عدة دلائل مفيدة لتقليص التشخيص التفريقي.

● **قصة التعرض لحيوانات:** بعض حالات التهاب السحايا المزمن تكون حيوانية المصدر، لذلك قد تكون معرفة التعرض لحيوان محدد مفيدة لوضع التشخيص.

● **الحالة المناعية:** المرضى المصابون بنقص المناعة الخلوية أو الخلطية أكثر قابلية لحدوث التهاب سحايا مزمن من أخماج انتهازية (متعضيات لا تسبب المرض عادةً عند أناس أصحاء).

٢- الفحص الفيزيائي: من النادر أن يؤدي الفحص

الفيزيائي إلى وضع تشخيص محدد، ومع ذلك فإن معرفة الأجزاء الأخرى المصابة من الجسم تساعد على تقليص التشخيص التفريقي.

ومن الممكن أخذ خزعات لفحصها نسيجياً من الموقع المصاب خارج الجهاز العصبي المركزي، وقد يشخص التهاب السحايا المزمن من تحديد الخمج من مكان آخر من الجسم، ومن المهم فحص الرئتين والمفاصل. ويجب أخذ خزعة من كل آفة جلدية محددة أو عقدة غير طبيعية، كما يجب تصوير المفاصل الدافئة المتورمة صورة بسيطة وبزلها، وإجراء تنظير قصبي تشخيصي للمصابين بمرض رئوي وأخذ خزعة من الآفة البؤرية.

٣- الفحص العصبي: ترى صلابة النقرة مختلفة الشدة في بعض المصابين وليس فيهم كلهم، والعلامات السحائية أقل وضوحاً في المصابين بالتهاب سحائي معتدل مع ارتفاع قليل في خلايا السائل الدماغي الشوكي. وتكون الأعراض العصبية البؤرية ناقصة عادةً في الطور السريري الباكر، كما أن وجود أعراض سريرية بؤرية موضعة يوحي سبباً محدداً.

- يحدث شلل الأعصاب القحفية من نتح السحايا القاعدية مسبباً انحشار العصب القحفي أو التهاب أوعية العصب واحتشائها. والعصب القحفي السادس هو أكثر ما يحتمل إصابته نتيجة التهاب السحايا، يتبعه شلل الأعصاب السابع فالثاني فالثالث ثم الرابع. يشاهد شلل الأعصاب القحفية في التهاب السحايا السلي والفطري والطفيلي والساركوئيد العصبي والتهاب الأم الجافية الضخامي والتهاب السحايا التنشئي. أما التهاب السحايا الفيروسي والكيميائي أو المحدث بالأدوية فيندر أن يسبب شلل الأعصاب القحفية.

- تشير العلامات العصبية الموضعية - كالخزل الشقي والحبسة وإصابة الحقل البصري - غالباً إلى أذية في واحدة أو أكثر من ساحات القشرة الدماغية.

- فحص العين قد يظهر وذمة حليمة العصب البصري دالاً على ارتفاع الضغط داخل القحف.

- عند وجود وذمة حليمة العصب البصري يجب تأجيل البزل القطني حتى إجراء التصوير العصبي لتحديد خطورة الانفتاق الدماغي التالي للبزل القطني.

- يوحي وجود التهاب الملتحمة أو القزحية الإصابة بداء بهجت أو الساركوئيد أو الإفرنجي، أو متلازمة جوغرن.

٤- فحص السائل الدماغي الشوكي: فحص السائل الدماغي الشوكي هو المفتاح لتشخيص التهاب السحايا المزمن وتحديد السبب، ويجب أن يتوقع الفاحص ازدياد الخلايا وارتفاع البروتين ونقص الغلوكوز في السائل. معظم الخلايا المرتفعة هي اللمفاويات، ومع مرور الوقت تسيطر اللمفاويات وتزيد الإيوزينيات إلى أكثر من ١٠٪، ولسوء الحظ إن فحص السائل الدماغي الشوكي البسيط يندر أن يوصل إلى التشخيص، ولا بد من إجراء فحوص أكثر تعقيداً.

يوضع التشخيص بعزل العامل الخامج من السائل الدماغي الشوكي أو تحديده، ولكن من الصعب في الممارسة العملية تحديد العامل الخامج لعدة أسباب.

أ- قد تكون أعداد المتعضية في السائل الدماغي الشوكي قليلة، إضافة إلى أن هناك عدة متعضيات لا تكون حرة الدوران ضمن السائل الدماغي الشوكي؛ بل تكون مرتبطة بالسحايا ضمن حبيبومات أو نتحات أو ضمن الخلايا السحائية، ويرى هذا على نحو جزئي في التهاب السحايا السلي والفطري.

ب- هناك عوامل خمجية انتهازية تكون صعبة الزرع في الأوساط الزرعية المعيارية، كما أن بعض أنواع الجراثيم تتطلب فترة حضانة نحو ١٥ يوماً كي تظهر نتيجة الزرع.

ج- بعض المتعضيات صعبة الزرع قد تتخرب في الفترة بين إجراء البزل القطني وإرساله إلى مخبر الزرع الجرثومي، ولا سيما إذا ثُفِّل السائل الدماغي الشوكي، مثال ذلك ما يحدث حين الشك في التهاب السحايا والدماغ الأميبي.

بسبب هذه الصعوبات يمكن إثبات التشخيص بكشف حمض نووي محدد ضمن السائل الدماغي الشوكي الذي يحدد شخصية العامل الممرض. وقد أصبح تفاعل البوليميراز السلسلي (PCR) متوافراً لأعداد كبيرة من العوامل الخمجية، لكنه ما زال غير متوافر لعدة عوامل خمجية غير شائعة أو انتهازية، وبعضها متوافر في مخابر البحث فقط. تختلف حساسية هذا التفاعل ونوعيته؛ فهي عالية مثلاً لكل من فيروس الهربس البسيط والفيروسات المعوية؛ حتى أصبح هذا التفاعل الاختبار القياسي لهذه الفيروسات.

يشير إظهار الأضداد المصلية من نوع IGM ضد عامل خامج إلى خمج حديث، وإظهار الضد نفسه من نوع IGM في السائل الدماغي الشوكي يعني أن التهاب السحايا هو نتيجة هذا العامل. وهكذا أصبح مثلاً وجود أضداد من نوع IGM للكروانية الدودة Coccidioides immitis في السائل الدماغي الشوكي الطريقة القياسية لتشخيص التهاب السحايا بالكوكسيدوز coccidioidal.

٥- التصوير العصبي: يساعد التصوير المقطعي المحوسب للدماغ مع الحقن أو الرنين المغنطيسي بالغادولينيوم على تقييم التهاب السحايا المزمن، ولكن الرنين المغنطيسي أكثر حساسية. يشاهد في التهاب السحايا الشديد تعزيز المادة الظليلة في السحايا ولا سيما السحايا القاعدية، كما يشاهد في التهاب السحايا الفطري أو السلي. يحدث استسقاء الدماغ في التهاب السحايا نتيجة انسداد مسار خروج السائل الدماغي الشوكي من البطين الرابع (ثقبة ماجندي وثقبة لوشكا)، أو في الثلمة الخيمية، أو حول شق سيلفيوس. هناك عدة أسباب للنزف تحت العنكبوتي أو ضمن الدماغ منها تمزق أمهات دم فطرية أو وعائية أو تخريب جدار الوعاء الدموي نتيجة إصابة خمجية (كما في الرشاشية الدخناء Aspergillus fumigatus). يحدث الاحتشاء الدماغي نتيجة انسداد الشرايين الدماغية من التهاب الأوعية السحائية أو الدماغية أو من صمة رئوية.

يظهر تصوير الأوعية الدماغية أو الرنين المغنطيسي الوعائي التهاب الأوعية وأمهات الدم، ويكون الانسداد بسبب التهاب الأوعية أو اختراق الفطور جدار الوعاء. لا تنفي النتيجة السلبية بالتصوير الوعائي الظليل أو الرنين الوعائي التهاب الأوعية على نحو كامل، كما يُشخص الخثار الوريدي بتصوير الأوردة الدماغية أو الرنين المغنطيسي بالطور الوريدي، وكذلك يشخص الخثار الوريدي الخمجي بوساطة الرنين المغنطيسي الوريدي.

٦- تصوير الأجزاء الأخرى من الجسم: لما كانت هناك عدة أسباب لالتهاب السحايا المزمن؛ فإن تصوير المناطق الأخرى المصابة من الجسم يساعد على إيجاد مفاتيح التشخيص؛ إذ تعطي صورة الصدر البسيطة - والأفضل التصوير المقطعي المحوسب للصدر - أدلة مفيدة في الإنتان الرئوي الفعال أو تضخم العقد اللمفية أو التهاب الأوعية الجهازي. تُطلب الاستقصاءات بناءً على الفحص السريري والقصة المرضية؛ مثل تصوير المفاصل والعظام الطويلة والحوض والبطن، وحين تحديد مكان الخمج خارج الدماغ فإن إجراء الخزعات للزراعة والفحص النسيجي قد يعرف معهما سبب التهاب السحايا المزمن.

٧- الخزعة الدماغية: تستخدم الخزعة السحائية لإثبات التشخيص في بعض الأحيان، وتفيد الخزعة في ٨٠٪ من الحالات إذا أظهر الرنين المغنطيسي مناطق بؤرية معززة للمادة الظليلة، لكن تنخفض قدرتها التشخيصية إلى ١٠٪ إذا لم يظهر الرنين أي تعزيز للمادة الظليلة. تجرى الخزعة بشكل مفتوح أو تجسيمي stereotaxically بناءً على المعطيات، ويجب أن تتضمن الخزعة قدر الإمكان السحايا والمنطقة الموجودة أسفلها من الدماغ. تظهر فائدة الخزعة في تشخيص الساركوئيد العصبي، والتهاب الجافية الضخامي، والنقائل للسحايا الرقيقة، والتهاب الأوعية، كما يمكن أن يشاهد فيها عدد من العوامل الخمجية كالمتفطرة السلية والأميبيا Aspergillus. يجب الحفاظ على جزء من الخزعة غيرمثبتة بالفورمالين من أجل تشخيص الفطور، والسل والجراثيم غير الشائعة؛ بزرع العينة أو فحصها بتفاعل البوليميراز السلسلي.

الأسباب الرئيسية لالتهاب السحايا المزمن:

١- التهاب السحايا السلي:

تظهر النتائج الإحصائية أن ثلث سكان العالم تعرضوا للمتفطرة السلية، وتوجد في العالم ٧٠٠٠٠ حالة تقريباً من التهاب السحايا السلي كل سنة، ومع أن نسبة حدوث التهاب السحايا السلي غير معروفة؛ فإن معظم حالات التهاب السحايا المزمن في بلدان العالم الثالث هي التهاب سحايا سلي.

تزداد الخطورة في المرضى الموهنين أو المصابين بمتلازمة عوز المناعة المكتسب. من الصعب تحديد التشخيص؛ إذ ليس من الشائع وجود قصة سابقة لسل رئوي فعال، وأكثر من نصف المرضى بالتهاب سحايا سلي فعال لا يعانون خمجاً رئوياً فعالاً. من الاستقصاءات التي تساعد على التشخيص صورة الصدر التي تظهر عادةً تكلسات العقد اللمفاوية المنصفية، لكن نادراً ما توجد ارتشاحات رئوية. اختبار السلين إيجابي في نصف المرضى فقط. يظهر تحليل السائل الدماغي الشوكي المظاهر السريرية المدرسية لالتهاب السحايا المزمن. وفي المراحل الباكرة لاتختلف حساسية تفاعل البوليميراز السلسلي عن الزرع إذا كانت كمية السائل الدماغي الشوكي كبيرة، وقد أظهرت الدراسات أن حساسية تفاعل البوليميراز السلسلي ٥٦٪ ونوعيته ٩٨٪. وأهمية هذا الفحص أن التشخيص يوضع بوساطته في عدة أيام؛ في حين يحتاج الزرع من ٣-٦ أسابيع لتصبح نتيجته إيجابية.

وبالنهاية وعلى نحو مختصر يجب الحصول على ثلاث عينات كبيرة الحجم من السائل الدماغي الشوكي وتثفيلها؛ ثم زراعة أغلب الرسابة بحسب التوجه التشخيصي تجاه المتفطرة السلية أو الفطور أو الجراثيم؛ لأن فائدة التلوين المقاوم للحمض منخفضة في الرسابة، ويفضل أيضاً إجراء تحليل بوساطة تفاعل البوليميراز السلسلي.

٢- التهاب السحايا بالفطور:

مع أن إصابة الجهاز العصبي المركزي بالفطور ما تزال غير شائعة، لكن حدوثها يزيد باستمرار بسبب ارتفاع عدد حالات عوز المناعة المكتسب وزيادة حالات زرع الأعضاء، واستعمال الستيروئيدات، والعلاج الكيميائي. هناك أكثر من ١٠٠٠٠٠ صنف من الفطور غير ممرضة للإنسان السليم؛ أو تسبب خمجاً قصير المدة، وهناك عدد قليل من الفطور قد تسبب أخماجاً في الجهاز العصبي المركزي. تتلو إصابةُ الجهاز العصبي المركزي عادةً إصابةً جهازية في مكان آخر من الجسم مؤديةً إلى انتقال الفطور عبر الدم غازيةً السحايا أو برانشيم الدماغ. تسبب معظم حالات الفطور التهاب سحايا، وقد يسبب بعضها التهاب سحايا ودماغ (التهاب سحايا مع خراجات) أو خراجات دماغية موضعة. تغزو عائلة العفنيات صنف الفطريات العفنية Zygomycetes والرشاشيات Aspergillus والمبيضات البيض الأوعية الدموية الدماغية مؤديةً إلى التهاب الشرايين الذي قد يسبب خثاراً ونادراً تمزقاً.

والمتعضية الأكثر شيوعاً هي المستخفية المورمة التي تسبب نحو نصف حالات التهاب السحايا، ومن العوامل الخمجية الأخرى الكروانية اللدودة والمنوسجة المغمدة والبرعمية الملهبة للجلد، وتزداد الأخماج الفطرية الأولية في الجهاز العصبي المركزي على نحو واضح في المضعفين مناعياً.

تعد الأخماج الانتهازية أخماجاً فطرية ثانوية تسبب إصابة الجهاز العصبي المركزي في المضعفين مناعياً؛ أو في الذين لديهم تشوهات تشريحية، ومن أكثرها شيوعاً الرشاشيات وأنماط من المبيضات.

تعترض تشخيصَ الأخماج الفطرية في الجهاز العصبي المركزي بالممارسة العملية بعض الصعوبات؛ منها مثلاً أن الموجودات في السائل الدماغي الشوكي والتصوير العصبي لا تفترق بوضوح عما في التهاب السحايا المزمن، فحين سيطرة العدلات في السائل الدماغي الشوكي يزداد احتمال الإصابة بالبرعميات والرشاشيات والفطور العفنية وأنواع أخرى من الفطور، وحين سيطرة اليوزينيات تزداد نسبة الإصابة بالتهاب السحايا بالفطور الكروانية، ومن الصعب عزل الفطور أو تحديدها في السائل الدماغي الشوكي. تظهر زراعة الفطور من هذا السائل في ٥٠٪ من الحالات الكروانية اللدودة والمنوسجة المغمدة، وفي ١٠٪ المبيضات، وفي أقل من ٥٪ فطر الأسبرجيللوس والفطور العفنية، ويعد الالتهاب بالمستخفيات المتورمة استثناءً؛ إذ يمكن عزلها من السائل الدماغي الشوكي في أكثر من ٧٥٪ من الحالات. وتحليل السائل الدماغي الشوكي بتفاعل البوليميراز السلسلي للحمض النووي الفطري ليس حساساً ولا متوافراً على نحو واسع، لذلك على الطبيب أن يستفيد من عدة أدلة كي يضع التشخيص. وكذلك يجب البحث عن وجود الخمج في مكان آخر من الجسم، ويساعد وجود الفطر في أحد الأماكن على احتمال إصابة الجهاز العصبي المركزي بالعامل المسبب نفسه.

٣- العوامل الأخرى لالتهاب السحايا المزمن:

أ- الإفرنجي: يتظاهر الإفرنجي العصبي بالتهاب سحايا خفيف الدرجة، ولاسيما الإفرنجي الثانوي والطور السحائي الوعائي للإفرنجي الثالثي. يعاني المرضى صداعاً، وإصابة سحائية معتدلة الشدة، وشلل عصب قحفي أحياناً مع احتشاء دماغي تالٍ لالتهاب الأوعية السحائية أو من دون ذلك. والمعيار الذهبي لتشخيص الإفرنجي العصبي هو الفحص المخبري الارتكاسي للزهري (VDRL) في السائل الدماغي الشوكي.

ب- البورلية: يجب الشك في التهاب السحايا بالبورلية بورغدورفيري Borrelia burgdorferi في المرضى القاطنين أو المسافرين إلى المناطق الموبوءة. الاختبار التشخيصي الأكثر حساسية هو إظهار تصنيع أضداد البورلية البورغدورفيرية داخل القراب intrathecal.

ج- الفيروسات: يندر أن تسبب الفيروسات التهاب السحايا المزمن ما عدا فيروس الإيدز. يسبب الإيدز التهاب سحايا مستمر، من دون أن ترافقه أعراض أو صداع مزمن. وبتحليل السائل الدماغي الشوكي يشاهد ارتفاع عدد الخلايا ارتفاعاً خفيفاً من دون ارتفاع البروتين أو ارتفاعه قليلاً، والتصوير الشعاعي طبيعي ما لم يرافقه خمج انتهازي في الجهاز العصبي المركزي، ولكن تضاعف البوليميراز السلسلي PLR يكون إيجابياً في أغلب الأحيان. ويمكن التخلص من التهاب السحايا بالمعالجة المضادة للفيروسات.

- يصيب فيروس الحماق النطاقي varicella zoster virus الأشخاص المضعفين مناعيا؛ مسبباً التهاب الأوعية السحائية في الجهاز العصبي المركزي التهاباً مزمناً، ويزداد عدد الخلايا في السائل الدماغي الشوكي، ويكون تفاعل البوليميراز السلسلي للحماق النطاقي في السائل الدماغي الشوكي إيجابياً.

- تسبب الفيروسات المعوية التهاب سحايا فيروسياً حاداً متكرراً، ومن النادر أن تسبب التهاباً مستمراً في الجهاز العصبي المركزي. يوضع التشخيص بإظهار رنا RNA

الفيروسات المعوية في السائل الدماغي الشوكي بوساطة تفاعل البوليميراز السلسلي.

- تسبب الريكتسيا rickettsia التهاب سحايا مزمناً؛ ولا سيما بالأيرليخيا Ehrlichia البشرية الحبيبومية، وتوجد معظم الحالات في الجنوب الشرقي من الولايات المتحدة الأمريكية. يجب أن يشك فيه عند المقيمين في المناطق الموبوءة والمعرضين للقراد.

د- الطفيليات: يندر التهاب السحايا بالطفيليات ما عدا الكيسات المذنبة cysticercus. ينتشر داء الكيسات المذنبة في المكسيك وأمريكا الوسطى وأمريكا الجنوبية. تنتقل الكيسات المذنبة عن طريق بيوض الشريطية الموجودة في براز الناس المخموجين بالدودة الشريطية الناضجة. تنتقل البيوض عن طريق الطعام أو الماء الملوث بالبيوض، ولا تلبث أن تتحول إلى يرقة تجتاز جدار الأمعاء وتنتقل عبر الدوران لتستقر في الدماغ أو الأوعية الدموية السحائية مسببة التهاب سحايا مزمناً أوالتهاب البطينات. ويشخص الخمج بالرنين المغنطيسي الذي يظهر الكيسات في البرانشيم الدماغي أو السحايا.

٤- الساركوئيد العصبي:

ينتشر الساركوئيد في جميع أنحاء العالم وتبلغ ذروة انتشاره بين عمر الـ ٢٠ و٤٠ سنة. ونسبة انتشاره في السود في الولايات المتحدة الأمريكية أكثر بعشرة أضعاف. يحدث الساركوئيد العصبي في ٥٪ - ١٥٪ من المرضى المصابين بالساركوئيد الجهازي، ويشخص عن طريق الحبيبومات غير المتجبنة (لايوجد تنخر) في السحايا والبرانشيم الدماغي. يسبق الخمج بالساركوئيد العصبي أو يرافقه في ٧٠٪ من الحالات خمج في الرئتين، وفي ٣٠٪ خمج جلدي، وفي ٢٥٪ التهاب العقد اللمفاوية. ويحدث في ٧٥٪ من المصابين بالساركوئيد العصبي شلل الأعصاب القحفية؛ وغالباً ما يكون متعدداً، ومن الشائع إصابة المحور الوطائي النخامي بالحبيبومات وحدوث بيلة تفهة. ترتفع الخلايا اللمفاوية في السائل الدماغي الشوكي ارتفاعاً خفيفاً في ٨٠٪ من الحالات، كما يرتفع البروتين وينقص الغلوكوز أحياناً نقصاً خفيفاً. التشخيص صعب بسبب غياب الفحوص المصلية. تكون صورة الصدر غير طبيعية في ثمانين بالمئة من حالات الساركوئيد العصبي، وترى في أربعين بالمئة من المرضى موجودات غير طبيعية في رنين الدماغ مع الحقن بالغادولينيوم، ويؤكد التشخيص عن طريق الخزعة التي أكثر ما تؤخذ من العقد اللمفاوية أو الرئة أو الملتحمة والتي تغني عن خزعة الدماغ، وتكون الحبيبومات غير متجبنة بالخزعة.

٥- متلازمة بهجت ومتلازمة Vogt- Koyanagi-Harada:

من الأمراض الحبيبومية النادرة التي تصيب أعضاءً متعددة فقد تسبب التهاب سحايا ونخاع ونادراً التهاب العنكبوتية. تشاهد متلازمة بهجت على نحو شائع في الشرق الأوسط. يوضع التشخيص من المظاهر الجهازية غير العصبية بتحليل السائل الدماغي الشوكي الذي يظهر فيه ارتفاع الخلايا اللمفاوية؛ وارتفاع البروتين ارتفاعاً قليلاً؛ مع مستويات غلوكوز طبيعية.

أما متلازمة Vogt-Koyanagi-Harada فهي اضطراب مناعي يتظاهر على نحو شائع في المرضى من أصول آسيوية، يحدث التهاب السحايا والدماغ في ٦٠٪ من المصابين بها بعد فترة قصيرة من الأعراض الجهازية.

٦- التهاب السحايا التنشئي:

يعد التهاب السحايا التنشئي (يدعى أيضاً التهاب السحايا الكارسينومي، أو الانتقالات للسحايا الرقيقة، أو التهاب السحايا اللمفاوي) من التشاخيص التفريقية المهمة في التهاب السحايا المزمن. تحدث انتقالات خبيثة إلى السحايا في نحو ٥٪ من المصابين بالسرطانات غير العصبية، ومع نسبة الانتشار القليلة فإن كثرة الإصابة بالسرطانات في الولايات المتحدة الأمريكية جعلت هذا السبب شائعاً؛ إذ يشخص منه مليون حالة سنوياً. تتطور معظم حالات التهاب السحايا الرقيقة في المراحل النهائية إلى السرطان، ولكنها تكون التظاهر الأول في ٥٪ إلى ١٠٪ من المرضى، وفي ٢٠٪ من الحالات قد تحدث بعد فترة طويلة خالية من الأعراض.

تنتقل الخلايا السرطانية إلى السحايا بعدة طرق:

أ- الطريق الدموي.

ب- الانتشار المباشر على نحو مستمر مع الترسبات الورمية.

ج- الانتشار عبر الفراغ المحيط بالعصب أو المحيط بالوعاء الدموي.

د- انتقال الخلايا الورمية من الورم الدماغي الأولي إلى السحايا، ولا سيما بعد استئصال الورم جزئياً. وعندما تصبح الخلايا الورمية في السحايا فإنها تنتشر عبر السائل الدماغي الشوكي مع الجاذبية، وهكذا تصبح أكثر الأماكن إصابة هي أسفل النخاع الشوكي (الصهريج القاعدي أو الحفرة الخلفية) والمنطقة العجزية القطنية (ذيل الفرس). ومع أن نسبة انتشار سرطان الثدي إلى السحايا قليل فإن

شيوع انتشاره يجعل رقم الانتشار مرتفعاً، ويبدو إحصائياً أن أكثر السرطانات التي تسبب التهاب سحايا ورمياً هي سرطانات الثدي، فالرئة، ثم الميلانوما، والابيضاض.

تعتمد المظاهر السريرية على موقع الورم وما إذا كانت نقائله تسبب استسقاء دماغ ينشأ من انسداد مسار السائل الدماغي الشوكي في مستوى البطين الرابع، والصهريج القاعدي، والفتحة الخيمية، والتحدبات convexities المخية. تسبب الانتقالات إلى الحفرة الخلفية شلل الأعصاب القحفية ورنحاً. وتسبب الانتقالات إلى ذيل الفرس ضعفاً في القدمين، وآلاماً جذرية وخدراً، واضطراباً في المشية ووظائف المثانة والأمعاء. ويسبب استسقاء الدماغ: الصداع والغثيان والقياء واعتلال الدماغ ووذمة حليمة العصب البصري. وتوجد صلابة النقرة في ١٥٪ من الحالات فقط. تتطور الانتقالات إلى السحايا الرقيقة بسرعة، مسببة أعراضاً عصبية شديدة مؤديةً إلى الموت في عدة أسابيع إلى عدة أشهر.

لا تُشخص الانتقالات إلى السحايا الرقيقة عادة، لكن يشك فيها من الموجودات غير الطبيعية بالتصوير العصبي للدماغ والمنطقة القطنية العجزية. يشاهد في ٢٥٪ إلى ٥٠٪ تعزيز غير طبيعي للمادة الظليلة بالتصوير المقطعي المحوسب. يظهر التصوير بالرنين المغنطيسي مع التعزيز بالغادولينيوم مناطق غير طبيعية في أكثر من ٧٥٪ من الحالات. تتضمن الاضطرابات الدماغية الشائعة في المرنان: التعزيز الشقي في ٥٧٪، وتعزيز البطانة العصبية في ٢١٪، وتحت العنكبوتية في ٣٦٪، والاستسقاء الدماغي المتصل في ٧٪. يظهر الرنين المغنطيسي للمنطقة العجزية القطنية تبدلات في ٧٠٪ من المرضى الذين لديهم أعراض تتماشى مع إصابة الأرجل أو الأمعاء: متضمنةً زيادة ثخانة الجذور العصبية في ذيل الفرس، وتعزيز المادة الظليلة للجذور العصبية، والعقيدات تحت العنكبوتية في الحبل الشوكي أو الجذور العصبية.

يُؤكَّد التشخيص بوجود الخلايا الخبيثة في السائل الدماغي الشوكي، أو بإجراء خزعة من السحايا، ويكون الفحص الخلوي الأول سلبياً في ٥٠٪ من المرضى. ويمكن زيادة الحساسية عن طريق زيادة كمية السائل الدماغي الشوكي المفحوصة لتصل إلى ٢٠ ملم٣ حتى ٣٠ ملم٣، وتراوح النتائج السلبية للفحص الخلوي في التهاب السحايا المثبت بين ٢٥٪-٤٠٪.

حين الشك في التهاب سحايا تنشئي - مع سلبية الفحص الخلوي - قد يساعد التحليل الكيميائي الحيوي للواسمات الورمية في السائل الدماغي الشوكي على التشخيص، لكن حساسيته ونوعيته منخفضتان. تتضمن الواسمات الورمية الشائعة: المستضد السرطاني المضغي للأدينوكارسينوما (CEA)، والمستضد النوعي للبروستات (PSA)، والـ β2 microglobulin للمفوما والابيضاض، والمستضد الكوريوني البشري بيتا (β-HCG) للكوريوكارسينوما والخلايا السرطانية الجنينية، والـ α-fetoprotein لسرطان الخصية، والمستضد السرطاني CA(15-3) لسرطان الثدي. وإذا كان الفحص الخلوي سلبياً في السائل الدماغي الشوكي يوضع التشخيص بإجراء خزعة سحايا موجهة بالتصوير المقطعي المحوسب، أو بالرنين المغنطيسي إلى المنطقة المعززة للمادة الظليلة وفحصها نسيجياً.

٧- التهاب الأوعية:

هو التهاب في الأوعية الدموية ترافقه أذية بنيوية ثم تنخر وعائي. قد يحدث نتيجة غزو الأوعية الدموية والفراغ المحيط بالوعاء الدموي بالمتعضيات الخمجية غزواً مباشراً؛ أو الاستجابة المناعية للأدوية والبروتينات الغريبة، أو نتيجة آلية مناعية أو تنشئية، ثم تدخل الخلايا الالتهابية السائل الدماغي الشوكي مسببة التهاب سحايا مزمناً. يمكن تصنيف التهاب أوعية الجهاز العصبي المركزي في ثلاثة أقسام:

أ- التظاهرات في الجهاز العصبي المركزي نتيجة التهاب الأوعية الجهازي.

ب- التهاب أوعية الجهاز العصبي المركزي الأولي.

ج- التهاب أوعية الجهاز العصبي المركزي بسبب خمجي أو دوائي.

أ- يحدث التهاب الأوعية الجهازي في كل منطقة من مناطق الجسم، ولكن إصابة الجهاز العصبي المركزي تحدث في أقل من ١٠٪ من الحالات، ويظهر التصوير المقطعي المحوسب أو المرنان أو التصوير الوعائي التبدلات الشاذة في الشرايين والتغيرات المرضية التي ترافقها في الرئتين أو الكبد أو الكلية.

● **ورام واغنر الحبيبومي:** هو التهاب أوعية صغيرة حبيبومي يصيب على نحو متكرر الرئتين والطريق الأنفي والجيوب المجاورة للأنف والكليتين، ويصاب الجهاز العصبي المركزي في ٨٪ من المرضى. تبدي إصابة الجهاز العصبي المركزي احتشاءات دماغية وتثخناً في السحايا وشلل الأعصاب القحفية، ويظهر التصوير المقطعي المحوسب للدماغ تبدلات عظمية في الحاجز الأنفي أو الجيوب أو القبة،

واحتشاءات دماغية. ويبدي الرنين المغنطيسي حساسية أكبر للتبدلات البرانشيمية أو السحائية، ولكن هذه التبدلات ليست نوعية. واختبار أضداد هيولى المعتدلات إيجابي غالباً.

● **التهاب الشرايين العقد:** هو التهاب شرايين جهازي تنخري يصيب عدة أعضاء في الجسم. تشخص إصابة الأوعية السحائية بارتشاح الطبقات الثلاث للأوعية الدموية ارتشاحاً التهابياً بالمعتدلات، ويلاحظ بالفحوص المخبرية ارتفاع سرعة التثفل، وإيجابية أضداد هيولى المعتدلات (ANCA)، ويبدو بالفحص النسيجي التهاب أوعية نموذجي.

ب- التهاب الأوعية الأولي للجهاز العصبي المركزي غير شائع، ويتألف من نوعين رئيسيين من الأمراض: التهاب الشريان الصدغي (يدعى أيضاً التهاب الشرايين ذا الخلايا العرطلة) والتهاب الأوعية اولي للجهاز العصبي المركزي (يدعى أيضاً التهاب الأوعية الحبيبومي للجهاز العصبي المركزي، أو التهاب الأوعية المعزول للجهاز العصبي المركزي).

- **يعرف التهاب الشريان الصدغي** بأنه مرض جهازي يصيب الأشخاص الكبار في العمر، ويتظاهر على نحو رئيس بصداع مستمر وأعراض بنيوية (مرئية عيانياً). وفي فترات متقطعة تصاب الشرايين السحائية داخل الدماغ؛ مسببة التهاب سحايا مزمناً يرافقه دوار وصمم وشفع وعمى شقي نصفي وخزل شقي. تظهر بتصوير الأوعية بالصدى دوبلر الملون العالي التردد مناطق غير طبيعية في أحد الشريانين الصدغيين أو في كليهما تزيد نسبة الشك في التشخيص. والمعيار الذهبي للتشخيص هو الفحص النسيجي لـ ١سم إلى ٢سم من الشريان الصدغي الذي يظهر تنخراً في وسط الجدار، يرافقه غالباً خلايا عرطلة.

- **التهاب الأوعية الأولي للجهاز العصبي المركزي:** هو التهاب وعائي نادر غير معروف الآلية، يصيب على نحو رئيس السحايا الرقيقة والأوعية البرانشيمية. يحدث المرض بنمط نموذجي في الأعمار المتوسطة. هجمة المرض عادةً مخاتلة تمتد عدة أشهر. التظاهرات السريرية نموذجية لالتهاب السحايا المزمن، ويحدث في ١٠٪ من المرضى نزف ضمن الدماغ أو تحت العنكبوتي، وتحدث أحياناً آفات كتلية ضمن الدماغ. لايوجد فحص مخبري نوعي متوافر. التصوير المقطعي المحوسب غير طبيعي في ٦٠٪ من المرضى، والتصوير بالمرنان في ٧٥٪، ويبدي التصوير الوعائي موجودات غير طبيعية في ٧٥٪ من المرضى؛ إذ يظهر الشريان بشكل المسبحة (تضيقات وتوسعات متبدلة مع أمهات الدم أو من دونها) ولمعة غير منتظمة، وقد يبدو التصوير الوعائي طبيعياً إذا كان الالتهاب في الأوعية الصغيرة فقط. يبقى المعيار الذهبي للتشخيص هو الخزعة التي تبلغ حساسيتها ٧٥٪ أو أكثر إذا أظهر التصوير الوعائي أوعية غير طبيعية.

ج- قد يحدث التهاب أوعية الجهاز العصبي المركزي بأنواع مختلفة من الأخماج أو الأدوية. من أكثر الأخماج التي تسبب التهاب أوعية الجهاز العصبي المركزي: فيروس الحماق النطاقي، والفيروس المضخم للخلايا، والمتفطرة السلية، وذكر أيضاً حدوث التهاب الأوعية باستخدام الأدوية المنشطة مثل الأمفيتامين والعوامل المقلدة للودي والكوكائين والهيروين.

المبادئ العامة لتدبير التهاب السحايا المزمن:

يُذكر هنا علاج بعض حالات التهاب السحايا المزمن المعروفة السبب، أما إذا لم يحدد العامل المسبب فالمشكلة هي ماذا يعالج؟ وبمَ يُعالج؟ وتكون هذه المشكلة مهمة حين يستغرق عزل العامل المسبب مدة طويلة (أسابيع أحياناً)، ما لم يكن تفاعل البوليميراز السلسلي إيجابياً.

إذا كان الشك كبيراً في الإصابة بالتهاب السحايا السلي يجب البدء بعلاجه مباشرة تفادياً للمشاكل العصبية الخطيرة التي يتوقع حدوثها إن لم يعالج، والبدء بالمعالجة عدة أيام لا يفقد قدرة تفاعل البوليميراز السلسلي على عزل المتفطرة السلية كما ذكر سابقاً.

ويجب الشك في الأسباب الأخرى التي يحتمل إحداثها التهاب السحايا المزمن، ومن الصعب تقرير إضافة الستيروئيدات إلى العلاج التجريبي؛ لأن المصاب بالالتهاب السلي قد يفيد من إضافتها ولكن حالة المريض تسوء إذا كان التهاب السحايا من سبب آخر.

وبالرغم من الجهود الجبارة المبذولة هناك نحو ١٥٪-٣٠٪ من المرضى لا يكتشف لديهم سبب التهاب السحايا المزمن، والوسائل المتوافرة في علاج هؤلاء المرضى محدودة كما ذكر في الأدب الطبي. وفي دراسة في مستشفى Mayo Clinic توبع ٤٩ مريضاً بالتهاب السحايا المجهول السبب مدة خمسين شهراً وسطياً، نجا ٦٠٪ منهم من الموت، وكان الشفاء تلقائياً في عدة حالات صنفت على أنها التهاب سحايا لمفاوي سليم. ولم تكن النتائج سليمة في كل المرضى غير المشخصين، فقد تبين إصابة ثمانية مرضى بالتهاب سحايا تنشئي اعتماداً على الفحص الخلوي للسائل الدماغي الشوكي أو على خزعة الدماغ؛ ومريضين آخرين تبين لاحقاً إصابتهما بالتهاب خمجي فطري في الجهاز العصبي المركزي. أعطي ٢١ مريضاً معالجة تجريبية بالستيروئيدات، تحسن نصفهم تحسناً سريرياً في فترة المعالجة؛ لكن المعالجة بالستيروئيدات لم

تظهر فائدة بالحصيلة النهائية عندما قورنت النتائج بنتائج المرضى الذين لم يعطوها.

- من الصعب إيجاد نظام محدد لتشخيص التهاب السحايا المزمن وعلاجه. إذا ظهرت في المريض علامات وأعراض متعددة على نحو سريع بسبب التهاب السحايا الشديد؛ يجب البدء بالمعالجة التخبرية مباشرةً، وإذا كان هناك شك في التهاب السحايا السلي يجب البدء بالمعالجة بالأدوية المضادة للسل، وإذا كان هناك خطر الإصابة بالتهاب السحايا الفطري يجب إضافة الفلوكونازول، ومن الضروري الاستمرار في البحث عن العامل المسبب.

رابعاً- الأخماج العصبية في المسافرين حول العالم neurologic infections in the returning international traveler:

قد يواجه الأطباء بعض المسافرين العائدين من خارج بلادهم ولديهم إصابة بمرض خمجي خارجي؛ معروفاً كان أم مجهولاً. يؤثر العديد من هذه الأمراض الخمجية في الجهاز العصبي مباشرة أو على نحو غير مباشر، لذلك يجب على الاختصاصي بالأمراض العصبية المعاصر أن يدرك التظاهرات السريرية والمضاعفات الممكنة وتدبير الأخماج المتعلقة بالسفر.

ويسلط هذا البحث الضوء على خمسة أمراض مهمة تؤثر في الجهاز العصبي المركزي وهي:

- إلتهاب الدماغ الياباني Japanese encephalitis.
- الملاريا malaria.
- الكلب rabies.
- حمى الضنك dengue.
- داء الكيسات المذنبة العصبية neurocysticercosis.

يسافر أكثر من ٥٠ مليون مواطن من أوربا وأمريكا الشمالية إلى الأقاليم المدارية لأغراض مهنية واجتماعية وإنسانية، ويتعرض هؤلاء المسافرون لتماس البيئة البرية؛ فهم لذلك عرضة لتلقي عدوى من مرض مداري مستوطن، إضافة إلى وجود أوبئة جديدة حديثة الاكتشاف مقاومة للأدوية والعلاجات، اكتشف أكثر من ٣٠ داءً وبائياً منها في العقود الماضية مثل فيروس الإيبولا virus Ebola، فيروس النيبا Nipah virus، فيروس الهانتا Hanta virus.

وقد أسهمت تغيرات النظام البيئي في نشر بعض الأوبئة المدارية في عدة قارات، أبرزها: فيروس غرب النيل West Nile virus، حمى الضنك، التهاب الدماغ الياباني.

وأشار استقراء لمنظمة السياحة العالمية أن ٢١٤ مليون مواطن من البلدان المتطورة سافروا إلى كل من أمريكا الجنوبية وإفريقيا وآسيا في عام ٢٠٠٣، فأصيب ١٥٪ منهم بوباء بسبب السفر، فاستشار ٨٪ منهم الأطباء وتعطل ٣٪ منهم عن العمل بمعدل ١٥ يوماً. وأشارت دراسات أسترالية أن ١٪ من المسافرين جاؤوا بالتهاب سحايا فيروسي أو التهاب دماغ فيروسي، ويعتقد أن عدد المسافرين الذين أصيبوا بعدوى هم أكثر من الأرقام التي تذكرها الإحصائيات نظراً لعدم الإبلاغ عن جميع الحالات.

وتزايد سفر الأفراد المثبطين مناعياً (زرع الأعضاء والإصابة بالأورام) يزيد من احتمال حدوث العدوى.

يمكن منع الأخماج المسببة بالسفر أو تقليصها بالوقاية المناسبة قبل السفر أو في أثنائه، وعموماً يفضل أن يبدأ المسافرون بالاستشارات الطبية قبل الشروع بالرحلة بـ ٤-٦ أسابيع، ويجب أن توضع في الحسبان الحالة الصحية للمسافر، ووجهة السفر، ومدة الإقامة، وغاية السفر. وانطلاقاً من ذلك يجب إيلاء عناية خاصة للمسافرين ذوي الخطورة العالية مثل: الأطفال والنساء الحوامل والكهول، والأشخاص المثبطين مناعياً، والذين يعانون مشاكل صحية. والأشخاص الذين أقاموا في بلاد أجنبية أكثر من ٦ أشهر ينبغي إجراء تقييم حالتهم حين عودتهم.

١- حمى الضنك dengue:

تشاهد حمى الضنك بكثرة في نصف الكرة الجنوبي، وهي تصيب ١٠٠ مليون إنسان في العالم كل عام، ويقع ٢,٥ بليون شخص تحت خطر الإصابة. تنتقل حمى الضنك بعضة بعوضة الزاعجة المصرية، وقد وصفت أربعة أنواع من فيروسات dengue (١ ← ٤) رافقتها كلها أمراض عصبية.

التظاهرات السريرية: تبدأ الأعراض بعد (٤-٧) أيام من عضة البعوض في معظم حالات حمى الضنك بارتفاع حرارة مفاجئ؛ مع أعراض شبيهة بأعراض الإنفلونزا: صداع، وألم خلف المقلة، وتعب عام. وفي الحالات الأكثر شدة تحدث حمى الضنك النزفية، التي تبدو باضطرابات نزفية، ونقص الصفيحات، وازدياد نفوذية الأوعية مؤدية إلى مضاعفات خطيرة تدعى متلازمة صدمة الضنك.

والأعراض العصبية شائعة في حمى الضنك؛ لكنها غالباً ما تعزى إلى اعتلال الدماغ أكثر من أن تعزى إلى إصابة الجهاز العصبي المركزي المباشرة.

كُشف فيروس الضنك في السائل الدماغي الشوكي باستخدام التنميط المناعي النسيجي الكيميائي؛ وتفاعل البوليميراز السلسلي؛ وتحليل الغلوبيولين المناعي، وتتماشى

كلها مع خمج مباشر للجهاز العصبي المركزي، وقد ذكرت ثلاث متلازمات عصبية واضحة في أثناء الخمج بالضنك:

أ- الأعراض العصبية الحادة غير النوعية: تحدث في معظم الناس خلال فترة الخمج الحاد بالضنك، وهي صداع وألم خلف العين وتغيرات المزاج.

ب- التهاب الدماغ الحاد أو الأعراض العصبية الموضعية: يحدث اضطراب الوظيفة العصبية في نحو ٥٪ من المصابين بحمى الضنك، وقد يتظاهر بشكل تشنجي، أو بمتلازمة غيلان باريه؛ أو شلل بل، أو اعتلال عصب وحيد، أو اعتلال أعصاب متعدد، أو اختلاجات.

ج- المضاعفات العصبية التالية للخمج. تميل المضاعفات العصبية إلى الحدوث في البالغين، وقد تتضمن الشلل الوجهي أو الحنكي أو الزندي أو الصدري الطولي أو الظنبوبي، أو التهاب النخاع المعترض.

التشخيص: يثبت التشخيص بإظهار الـ IgM المصلي النوعي لفيروس الضنك، أو بارتفاع عيار الغلوبيولين المناعي G (IgG) أربعة أضعاف (في السائل الدماغي الشوكي أو الدم)، أو بإظهار الفيروس في السائل الدماغي الشوكي بوساطة تفاعل البوليميراز السلسلي PCR.

قد تتفاعل الأضداد بشكل متصالب مع أنواع أخرى من الفيروسات المصفِّرة flaviviruses (مثل التهاب الدماغ الياباني الفيروسي).

ويبدو بتحليل السائل الدماغي الشوكي ارتفاع البروتين وارتفاع الخلايا ارتفاعاً معتدلاً مع سيطرة اللمفاويات، وقد تبدو بالتصوير المقطعي المحوسب أو الرنين المغنطيسي وذمة دماغ أو التهاب دماغ على الزمن الثاني T2 وزمن Flair "زمن حذف الماء".

العلاج: العلاج محافظ، وتتطلب الحالات الشديدة عناية مشددة. تختلف الوفيات باختلاف البلدان من أقل من ١٪ إلى أكثر من ٢٠٪. لا يوجد لقاح لحمى الضنك النزفية حتى الآن، وقد صنع لقاح حيّ مضعف ملائم للفيروس في تايلند، وهناك جيل ثانٍ من لقاح الفيروسات المؤشب يتم صنعه حالياً.

تهدف خطط منظمة الصحة إلى السيطرة على ناقل حمى الضنك بإنقاص عدده أو التخلص من مكان ولادته، وتمكنت من إنقاص نسبة نواقل بعض الجائحات في بعض البلدان.

٢- التهاب الدماغ الياباني:

يعده الكثيرون في الغرب خمجاً نادراً ينتقل إلى أماكن أخرى غير مكان حدوثه، وهو في الواقع أكثر فيروس أهمية في تسبيب التهاب الدماغ الفيروسي في العالم. كان منشأ الفيروس في اليابان لكنه انتشر في الخمسين سنة الماضية إلى جنوب شرقي آسيا كالهند والصين وجزر الباسفيك. تحدث الجائحات في المناطق السليمة في نهاية الصيف، لكنها تحدث كل أيام السنة في بعض المناطق المدارية في آسيا.

يُبلَّغ سنوياً عن ٣٠٠٠٠ إلى ٥٠٠٠٠ حالة من التهاب الدماغ و ١٥٠٠٠ حالة وفاة، أغلبها في الأطفال، ولكن تحدث في المواطنين في الولايات المتحدة الأمريكية أو الجنود في الخدمة العسكرية المسافرين للعيش في آسيا أقل من حالة في السنة. يُسبب التهاب الدماغ الياباني فيروس التهاب الدماغ الفيروسي الياباني، والفيروسات المصفِّرة "flavivirus" - المتعلقة بفيروس حمى الضنك وفيروس النيل الغربي - التي تكمل دورة حياتها في البعوض والطيور المائية. تنتقل الفيروسات إلى البشر عن طريق البعوضات الباعضة Culex tritaeniorhynchus التي تولد في حقول الرز. يعد الخنزير المضيف الرئيس في تضخيم عدد فيروس التهاب الدماغ الياباني.

التظاهرات السريرية: تراوح فترة حضانة فيروس التهاب الدماغ الياباني بين (٥ و١٤) يوماً. معظم حالات الخمج لا عرضية، وتتطور حالة واحدة من كل (٣٠ -٣٠٠) شخص مخموج إلى آفة عرضية. تتظاهر الحالات الخفيفة بأعراض تشبه الإنفلونزا تشفى خلال (٥-٧) أيام، وتبدو الحالات الأكثر خطورة بشكل التهاب دماغ وسحايا، أو تظاهرات أخرى في الجهاز العصبي المركزي.

يراجع المرضى بأعراض حمى وصداع، وقياء تتطور بسرعة. تتضمن مضاعفات الجهاز العصبي المركزي في أثناء الطور الحاد للمرض: تخليطاً وصرعاً، صلابة محورية، اضطراب الحركات، شلل الأعصاب القحفية، رنحاً، شلل الرجلين والجزء السفلي من الجسم، اضطرابات حسية قطعية، ومن الاضطرابات الحركية التي قد تستمر بعد انتهاء الطور الحاد للمرض الباركنسونية والحركات التشنجية. وصف حديثاً نوع جديد من الفيروس يتميز بتأثيره المسيطر المتبدل في النخاع الشوكي؛ مسبباً شللاً حاداً رخواً مشابهاً للشلل الرخو الحاد الذي قد يحدث في الخمج بفيروس النيل الغربي.

التشخيص: يثبت تشخيص التهاب الدماغ الياباني بإظهار الأضداد الفيروسية النوعية من نمط IgM في السائل

الدماغي الشوكي أو المصل بطريقة الأليزا. ومن الشائع ازدياد خلايا السائل الدماغي الشوكي مع سيطرة اللمفاويات في المصابين بالتهاب الدماغ الياباني. وتتضمن التبدلات العصبية الشعاعية ارتفاع الإشارة على الزمن الثاني في النويات القاعدية والمنطقة الرمادية substantia nigra والقشرة الدماغية أو المخيخ.

العلاج: تعالج معظم الأخماج معالجة محافظة. معدل الوفيات في معظم الفاشيات أقل من ١٠٪، لكنها تتجاوز الـ ٣٠٪ في الأطفال. تحدث الأذيات العصبية في ٣٠٪ من المرضى. في إحدى الدراسات التي أجريت لمعرفة الشفاء من مضاعفات التهاب الدماغ الفيروسي الياباني كانت الإعاقات العصبية شائعة، وتتضمن الشلل الرباعي في ٦٠٪ من الحالات، والشلل النصفي في ١٢٪، والضياع العضلي في ٢٥٪، والاختلاجات في ٥٠٪. يرافق الإنذار السيئ ظهور الفيروس في السائل الدماغي الشوكي، ووجود عيار قليل لأضداد الفيروس النوعية في السائل الدماغي الشوكي أو المصل ونقص مستوى الوعي. يستخدم اللقاح المعطل بالفورمالين المحضر في الفئران على نحو واسع في اليابان والصين والهند وكوريا وتايوان وتايلند، وهذا اللقاح متوافر أيضاً في الولايات المتحدة الأمريكية ويعطى للمسافرين إلى المناطق الموبوءة. تؤكد التوصيات ضرورة إتمام ثلاث جرعات من اللقاح قبل ١٠ أيام على الأقل من السفر بسبب الخطر الكامن لفرط الحساسية المتأخر (وذمة وعائية) الذي يرافق اللقاح.

٣- الملاريا البشرية:

هي مرض خمجي حمَوي شائع في المسافرين إلى إفريقيا وأمريكا الجنوبية والوسطى وجنوب شرقي آسيا، ومن ١٢٥مليون من الناس الذين يسافرون من مناطق غير موبوءة بالملاريا إلى مناطق موبوءة يصاب كل سنة ١٠٠٠٠ إلى ٣٠٠٠٠، وأكثر من ١٠٠٠ حالة من الملاريا تحدث كل سنة في السياح من الولايات المتحدة الأمريكية. تسبب الملاريا المتصورة المنجلية، أو المتصورة النشيطة، أو المتصورة البيضوية، أو المتصورة الملارية (الوبالية)، وتنتقل بعضة البعوض، وتعد الملاريا المنجلية السبب الأكثر شيوعاً لحالات الملاريا الدماغية.

التظاهرات السريرية: تشخص الملاريا الدماغية بوجود الطفيلي في الدم، ويتطلب التشخيص نفي الأسباب الأخرى مثل هبوط سكر الدم، أو التخدير التالي للنشبة postictal، أو أخماج أخرى في الجهاز العصبي المركزي. وحدوث الملاريا الدماغية أكثر شيوعاً في الحوامل والأطفال، وفي الناس غير المنيعين، والأشخاص الذين يأخذون كمية غير كافية من الدواء الوقائي. الأعراض البدئية غير نوعية وتتضمن: حمى متقطعة وعرواءات وصداعاً وغثياناً وقياءً وألماً بطنياً وتعباً عاماً، يتبعها جمود وغيبوبة واضطراب وظيفة الأعصاب القحفية مثل الرأرأة الشاقولية أو الأفقية؛ أو تحرك المقلة إلى الأعلى والأسفل، ويحدث أحياناً شلل العصب السادس. يحدث الصداع في ٢٠-٥٠٪ من المصابين بالملاريا العصبية، يكون موضعاً على نحو نموذجي وناكساً، وقد تتطور الغيبوبة إلى شكل هائج أو إلى شكل تحت حاد بعد حدوث الاختلاج المعمم وتستمر مدة (١-٣) أيام. ونسبة الوفيات في الملاريا الدماغية ٢٠-٥٠٪ من المرضى، نسبة حدوث الصرع لدى الناجين من الملاريا الدماغية غير معروفة، والمرضى الذين يشفون من الملاريا الشديدة من دون إصابة الجهاز العصبي المركزي قد تحدث لديهم حالة تخليط ذهني حادة تزول تلقائياً حين لا يمكن كشف الطفيلي في الدم، هذه المتلازمة تدعى المتلازمة العصبية التالية للملاريا، وهي أكثر شيوعاً في الأشخاص المعالجين بالمفلوكين mefloquine.

التشخيص: يظهر الطفيلي في الدم بفحص اللطاخات الثخينة والرقيقة الملونة بصبغة غيمزا ويساعد على تحديد أنواع الملاريا. الاختبارات المصلية متوافرة لكن إيجابيتها الكاذبة مرتفعة، وقد تظهر الوذمة الدماغية بالتصوير المقطعي المحوسب في المراحل المتقدمة للملاريا الدماغية، والانفتاق عبر الخيمة من الموجودات الشائعة في التصوير المقطعي أو المرنان.

العلاج: يجب أن يوجه العلاج إلى أنماط المتصورات المنتشرة في المنطقة التي تم اكتساب الخمج فيها، وبحسب شدة الملاريا ونوع المتصورات الموجودة في لطاخة الدم. يجب البدء بالعلاج مباشرة بعد إثبات التشخيص أو حين يكون الشك في الملاريا كبيراً. تقاوم المتصورة المنجلية الكلوروكين في جنوب شرقي آسيا، ومناطق الأمازون في أمريكا الجنوبية، وبعض مناطق من الصحراء الإفريقية الكبرى، لذلك تستخدم في هذه المناطق الأدوية التالية: الكينين مع الدوكسي سيكلين أو المفلوكين أو أدوية جديدة مضادة للملاريا، مثل مشتقات الأرتيميسينين artemisinin للمسافرين الذين يشك في الإصابة بالملاريا الدماغية لديهم بسبب المقاومة للكلوروكين أو المتصورة غير معروفة المقاومة، ويجب أن يتضمن العلاج البدئي الكينين الوريدي.

يجب عدم إعطاء الستيروئيدات للمصابين بالملاريا الدماغية؛ لأن إعطاءها سيئ الإنذار، ويجب إعطاء مضادات

الاختلاج للذين لديهم اختلاجات فحسب؛ لأن إعطاء مضادات الاختلاج منوالياً للوقاية يرافقه كذلك سوء الإنذار.

٤- الكلب rabies:

يُحدث الكلب التهاب دماغ ونخاع فيروسياً مميتاً بسبب فيروس الكلب، وهو فرد من عائلة Lyssavirus genera of Rhabdoviridae family. يوجد الكلب في أجزاء من إفريقيا وآسيا وأمريكا الشمالية والوسطى والجنوبية. أكثر الطرق شيوعاً لانتقال الخمج عضة الحيوان المكلوب، وأكثر الحيوانات التي تحمل الكلب في الولايات المتحدة هي الحيوانات البرية: الظربان الأمريكي والخفافيش والذئاب، وكذلك قد تسببه الحيوانات الأهلية (مثل الكلاب والقطط) ولكنها تؤلف أقل من ١٠٪ من الحالات. يحدث الكلب في البشر عن طريق عضة الكلب المكلوب في بعض المناطق من العالم التي لم يسيطر فيها على الكلاب المكلوبة عن طريق التمنيع أو عدم التخلص من الحيوانات المكلوبة. ينتقل الفيروس في اللعاب عن طريق عضة الحيوان المكلوب، وحدثت عدة حالات من الكلب في مرضى زرعت لهم أعضاء؛ بعد فترة حضانة من عدة أسابيع إلى عدة أشهر. يمر الفيروس عبر الجهاز العصبي المحيطي ويتضاعف في الجهاز العصبي المركزي.

التظاهرات السريرية: تتضمن التظاهرات السريرية المدرسية التهاب دماغ من النموذج الشرس furious مع تبدل الوعي والرهاب والتشنجات، واضطراب وظائف الجملة العصبية المستقلة، أو من النموذج الشللي (البله). تبدأ الأعراض بضعف أو بأعراض حسية في الذراع المعضوض ثم تتطور إلى شلل معمم، وقد وصفت أعراض مشابهة لأعراض متلازمة غيلان باريه. يظهر في معظم المرضى المصابين بالتهاب دماغ كَلَبي تشنج بلعومي حين يتناولون الماء (رهاب الماء) أو يتعرضون لهواء متحرك (رهاب الهواء). تكون الأعراض في البداية غير نموذجية في المرضى الذين حدث لديهم الكلب بعد زراعة الأعضاء، ثم يحدث لديهم شلل معمم رخو؛ وفشل تنفسي؛ ثم غيبوبة تنتهي بالوفاة بمدة أسبوعين.

التشخيص: تتوافر عدة فحوص لتشخيص الكلب قبل حدوث الوفاة في الإنسان: التشريح المرضي، إظهار الحمض النووي الفيروسي أو المستضد، عزل الفيروس والتشخيص المصلي. يمكن إجراء الفحوص في اللعاب أو المسحة البعلومية، أو المصل أو السائل الدماغي الشوكي، أو خزعة الدماغ أو خزعة جلدية تحتوي على جريبات شعرية في منطقة الياقة في الرقبة. يمكن إظهار فيروس الكلب في اللعاب أو في السائل الدماغي الشوكي بالزرع، أو النسخ العكسي لتفاعل البوليميراز السلسلي RT - PCR، وإظهار مستضدات فيروس الكلب في الخلايا العصبية في الدماغ أو خزعة الجلد باستخدام تقنية التألق المناعي للأضداد ولهذه التقنية حساسية ونوعية عالية. يمكن فحص أضداد فيروس الكلب في المصل والسائل الشوكي في الأشخاص الذين لم يتلقوا لقاح الكلب سابقاً، ويظهر تحليل السائل الدماغي الشوكي ارتفاعاً خفيفاً في عدد الخلايا على حساب اللمفاويات وارتفاع مستويات البروتين مع الحفاظ على الغلوكوز ضمن المجال الطبيعي. يوضع التشخيص بعد الوفاة بخزعة نسيج الدماغ والسحايا التي تظهر ارتشاحات لمفاوية وحيدة النوى أو عديدات النوى وأجسام نيغري Negri bodies.

العلاج: بعد حدوث عضة أو خرمشة الحيوان المشكوك أنه مكلوب يجب إعلام مسؤول الصحة العامة في المنطقة لتعزيز التشخيص وتطبيق الإجراءات الوقائية. بعد التعرض يجب فحص الحيوان المكلوب إذا أمكن الإمساك به. يجب تلقيح المسافرين إلى مناطق موبوءة؛ وعلى نحو خاص مستكشفو الكهوف. يجب أن يوضع الكَلَب في التشخيص التفريقي لكل مريض لديه اعتلال دماغ غير مشخص؛ عائد من بلاد يكون انتشار الكلب فيها وبائياً. يختلف علاج المريض المعرض للكلب بحسب حالته السابقة، فإذا كان المريض ملقحاً سابقاً يجب أن يعطى لقاح الكلب عضلياً في منطقة العضلة الدالية في اليوم الأول واليوم الثالث، وإذا لم يكن المريض ملقحاً سابقاً يجب إعطاء اللقاح إضافة إلى الغلوبيولين المناعي (٢٠ وحدة/كغ ترتشح إلى داخل الجرح أو حول الجرح وضمن العضل). بعد ظهور أعراض الكلب يكون الخمج مميتاً على الأغلب على نحو متشابه في كل الحالات، وذكرت بعض الحالات التي نجا فيها المصابون.

٥- داء الكيسات المذنبة العصبية cerebral cysticercosis:

قد يكون داء الكيسات المذنبة العصبية أكثر أسباب الاختلاج شيوعاً في البلدان النامية. الإنسان هو الثوي الوحيد للكيسة المذنبة cysticercus الناجم عن الشريطية الوحيدة (المسلحة) Taenia solium، والشريطية المحرشفة القزمة dwarf tapeworm.

يحدث داء الكيسات المذنبة بسبب تناول بيوض الشريطيات من فضلات البشر، وهو داء منتشر في العالم، يراوح الانتشار المصلي في البلدان المختلفة بين ٥٪ إلى ١٨٪.

التظاهرات السريرية: تظهر أعراض داء الكيسات المذنبة العصبية وعلاماته بعد عدة سنوات من الخمج الأولي، ويرافق ذلك استجابة مناعية للمضيف تحدث بتحرير مستضدات الكيسة المذنبة من الطفيلي الميت، تسبب الاستجابة الالتهابية المتواسطة بالمناعة لدى المضيف موت الطفيلي. قد تكون الأعراض العصبية بداء الكيسات المذنبة حادة أو مزمنة أو ناكسة، وقد تماثل أعراضُ داء الكيسات المذنبة العصبية أعراضَ الاحتشاء الدماغي أو الورم أو النزف ضمن الدماغ. وهناك نوع خطير لكنه غير شائع من الخمج بالكيسات المذنبة تجتمع الكيسات فيه على شكل عناقيد يرتبط بعضها ببعض، وتسبب استسقاءً دماغياً على نحو متكرر.

هناك نوع آخر من داء الكيسات المذنبة العصبية أكثر ما يحدث في النساء الشابات مسبباً التهاب دماغ، وترافق هذا النوع غالباً وذمة دماغية شديدة.

التشخيص: يمكن وضع تشخيص داء الكيسات المذنبة العصبية إذا توافر ما يلي:

أ- الموجودات النسيجية لداء الكيسات المذنبة العصبية.

ب- رؤية الرؤيسات scolex ضمن الآفات الكيسية بالتصوير المقطعي المحوسب أو بالرنين المغنطيسي.

ج- آفات موجودة بالتصوير الشعاعي تتماشى مع داء الكيسات العصبية المذنبة مع موجودات مصلية للكيسة المذنبة العصبية بالرحلان المناعي البقعي لإنزيمات المصل "الأليزا" أو الأليزا للسائل الدماغي الشوكي.

إجراء اختبار الأليزا في المصل قد يكون أكثر حساسية من الأليزا في السائل الدماغي الشوكي، وتحليل السائل الدماغي الشوكي غالباً طبيعي في الأشخاص الذين لديهم داء كيسات مذنبة عصبية.

العلاج: هناك جدال حول علاج داء الكيسات المذنبة العصبية؛ إذ يتفق الخبراء على أن أعراض هذا الداء هي استجابة التهابية تحدث خلال موت الكيسة. يظهر التصوير العصبي كيسات متكلسة فقط أو حلقة معززة للمادة الظليلة (خمج غير فعال)، ومن المحتمل أن تكون المعالجة غير ضرورية، ولكن الأشخاص الذين يظهر لديهم تعزيز متجانس أو آفات ناقصة الكثافة يجب أن يعالجوا بالألبندازول albendazole أو البرازيكوانتيل praziquantel، وكلاهما قاتل لكيسات الديدان الطفيلية. وفي المصابين بكيسات متعددة يجب إضافة الستيروئيدات قبل يوم إلى ثلاثة أيام من إضافة الأدوية المضادة للديدان. والاستمرار بالستيروئيدات في أثناء العلاج ينقص الوذمة المرافقة، وقد تبين أن هذه المعالجة حسَّنت الصرع على المدى الطويل، وأنقصت عدد الآفات الموجودة ضمن النسيج الدماغي وحجمها. إذا لم يكن هناك استطباب للمعالجة يجب معالجة الصرع بمضادات الاختلاج، والأشخاص الذين لديهم اتصال شديد بالمصابين بداء الكيسات المذنبة العصبية يجب أن يجرى لهم اختبار مصلي للخمج بالكيسة المذنبة، فإذا كان الاختبار إيجابياً مع وجود أعراض عصبية مثل الصرع أو الصداع يجب إجراء التصوير الشعاعي، ويمكن التخلص من الخمج المعوي بالكيسة المذنبة taeniasis عن طريق جرعة واحدة من النكلوزأميد.

قد يكون العلاج الدوائي غير فعال وحده في الكيسات الموجودة ضمن البطينات أو الحبل الشوكي، بل يجب فيهما استئصال الكيسات الموجودة في البطينات أو الحبل الشوكي جراحياً. وفي داء الكيسات المذنبة العصبية من النوع العنقودي يجب إجراء شفط بطيني إذا حدث استسقاء دماغي.

اضطرابات الدماغ الوعائية

محمد طاهر فرفوطي

يقتصر هذا البحث على دراسة موجزة لأمراض أوعية الدماغ فقط من دون الخوض في اضطرابات أوعية النخاع الشوكي، وستُدرس السكتات الإقفارية والنزفية وأمراض الجهاز الوريدي الدماغي على نحو مختصر.

تُعدّ السكتة الدماغية stroke السبب الثالث (من حيث الشيوع) للموت في البلدان المتقدمة وأكثر الأسباب شيوعاً لإحداث العجز العصبي.

وعلى نحو عام تزيد نسبة وقوع incidence هذه الحالات مع تقدم العمر، وهي أكثر تواتراً في الذكور، وتصيب (بحسب الإحصائيات الأمريكية) الأمريكان من أصل إفريقي أكثر من الأمريكان من أصول أوربية. وقد قلت نسبة وقوع المرض في العقود الأخيرة في أمريكا الشمالية لتحسن الخدمات العلاجية المقدمة للمرضى؛ ولاسيما علاج ارتفاع الضغط الشرياني، ومع ذلك فإن السكتات الدماغية تحمّل اقتصاد الدول عبئاً كبيراً بسبب العقابيل المزمنة التي قد تتركها، ولحاجة المرضى إلى الاستشفاء واستخدام وسائل استقصاءات مكلفة عديدة كالمرنان والتصوير المقطعي المحوسب وغيرها، وبسبب تأثير هذه الحالات في القدرة الإنتاجية للشخص المصاب.

أولاً- اعتبارات تشخيصية وعلاجية:

١- نماذج السكتات الدماغية:

تقسم السكتات الدماغية إلى سكتات شريانية وسكتات وريدية. وتقسم السكتات الشريانية إلى نوعين:

نوع إقفاري ischemic ونوع نزفي haemorrhagic. وتكون السكتة الإقفارية صمية في غالب الأحيان وخثارية في أحيان أخرى. وتصنف النزوف الدماغية إلى:

أ- النزف في سمك الدماغ (داخل الدماغ) intracerebral haemorrhage.

ب- النزف تحت العنكبوتية subarachnoid haemorrhage.

ج- النزف تحت الجافية subdural haemorrhage.

د- النزف فوق الجافية epidural haemorrhage.

وهناك نوع خاص من السكتات الإقفارية تسمى السكتات الجوبية lacunar infarction، وهي تصيب الشرايين الصغيرة؛ ولاسيما الثاقبة (ولها آليات إمراضية مختلفة عن السكتات الإقفارية التي تصيب الشرايين الكبيرة)، ولها نماذج متعددة.

نماذج السكتات الجوبية:

(١)- السكتة الحركية الصرفة pure motor stroke: تظهر بشكل خزل شقي حركي صرف يصيب الوجه مع الطرف العلوي والسفلي في الجهة نفسها وعلى نحو متساوٍ تقريباً من دون اضطراب في الحس أو الرؤية أو الكلام، وتكون الإصابة غالباً في المحفظة الداخلية أو الجسر في الجهة المعاكسة.

(٢)- السكتة الحسية الصرفة pure sensory stroke: وتتصف باضطراب حسي شقي (فقد حسي أو شواش الحس paresthesia)، وتكون الإصابة في المهاد من الجهة المقابلة.

(٣)- الخزل الشقي الرنحي ataxic hemiparesis: يحدث في هذه الحالة خزل شقي حركي صرف ورنح في الشق المصاب مع سيطرة طرف سفلي، وتنجم الحالة عن إصابة في الجسر أو المحفظة الداخلية أو المادة البيضاء تحت القشر من الجهة المقابلة.

(٤)- متلازمة الرتة - اليد الخرقاء dysarthria - clumsy hand syndrome: تحدث رُتة مع خزل وجهي وعسر بلع إضافة إلى خزل يدوي بسيط وصعوبة في استخدام اليد في جهة إصابة الوجه نفسها، وتكون الإصابة في الجسر أو المحفظة الداخلية في الجهة المقابلة. تكون آلية الإصابة الوعائية في الاحتشاءات الجوبية بشكل استحالة دهنية زجاجيةlipohyalinosis في الشرايين الصغيرة يرافقها ارتفاع ضغط شرياني مزمن أو داء سكري.

ثانياً- لمحة تشريحية:

يتغذى الدماغ من أربعة شرايين رئيسية هي السباتيان والفقاريان، وتؤلف فروع هذه الشرايين - كما هو معلوم - حلقة ويليس Willis cycle التي تغذي الدماغ على نحو مباشر. ويقسم الدوران الدماغي سريرياً (لأسباب تعليمية وعملية) إلى دوران أمامي ودوران خلفي؛ إذ يستطيع الطبيب بعد أخذ القصة السريرية وإجراء الفحص العصبي أن يصنف السكتة إلى أحد هذين النوعين من الدوران الشرياني.

١- الدوران الأمامي anterior circulation:

يغذي هذا الدوران القسم الأعظم من القشرة المخية والمادة البيضاء تحت القشرة والنوى القاعدية والمحفظة الداخلية، وهو يتألف من الشريان السباتي الباطن وفروعه مع الشريان الأمامي المشيميائي anterior choroidal؛ إضافةً إلى الشريان

المخي الأمامي والشريان المخي المتوسط. ويعطي الشريان المخي المتوسط (MCA) الفروع العميقة الثاقبة العدسية المخططة deep perforating striato- lenticular branches.

وتسيطر في الصورة السريرية لإصابة هذا الدوران علامات أذية في القشر كإصابة الكلام اللاأدائية apraxia والعمه agnosia مع خزل وشواش حس paresthesia شقي؛ إضافة إلى اضطرابات في الساحة البصرية كما في أذيات الدوران الخلفي.

٢- الدوران الخلفي posterior circulation:

يغذي هذا الدوران جذع الدماغ مع المخيخ والمهاد وأجزاء من الفص القفوي والصدغي، ويتألف من الشريان الفقاري والقاعدي مع فروعهما؛ إضافة إلى الشريان الخلفي السفلي المخيخي (PICA) والشريان الأمامي السفلي المخيخي (AICA) والشريان المخي الخلفي (PCA) والشريان المخيخي العلوي (SCA)، يعطي الشريان المخي الخلفي الفرع المهادي الثاقب والمهادي الركبي.

تتظاهر السكتات في هذا الدوران بعلامات أذية جذع الدماغ كالدوار وعسر البلع، وازدواج الرؤية واضطراب الوعي والقياء وشلول الأعصاب القحفية والرنح واضطراب حسي حركي متصالب (يصيب الوجه في جهة والشق المقابل للجسم في الجهة المقابلة)، وقد يحدث خزل وشواش حسي شقي واضطراب في الساحة البصرية كالذي يحدث في الدوران الأمامي.

ثالثاً- الإمراض:

يمكن تلخيص الحالات التي يرافقها حدوث إقفار دماغي بالجدول التالي:

١- اضطرابات وعائية vascular disorders:

أ- التصلب العصيدي، وهو أهمها.

ب- الثدن (خلل التنسج) الليفي العضلي fibromuscular dysplasia.

ج- أسباب التهابية (التهاب الشرايين ذو الخلايا العرطلة giant cell arteritis، والذأب الحمامي الجهازي (SLE) والتهاب الشرايين العَقِد polyarteritis nodosa، والتهاب الشرايين بالإفرنجي والأيدز (AIDS).

د- انسلاخ السباتي أو الفقاري.

هـ- الاحتشاءات الجوبية.

و- الشقيقة.

ز- إدمان المخدرات.

ح- حالات نادرة من داء مويا - مويا Moya - Moya.

ط- خثار الجيوب الوريدية.

٢- أسباب قلبية:

أ- خثرات داخل جوف القلب.

ب- أمراض القلب الرثوية.

ج- اضطرابات النظم؛ ولاسيما الرجفان الأذيني.

د- نقص التروية القلبية.

هـ- التهاب الشغاف.

و- الورم الأذيني المخاطي.

ز- دسامات القلب الصناعية.

ح- صمة عجائبية بسبب ثقب في الجدار بين الأذينتين أو بقاء الفوهة البيضية مفتوحة patent foramen ovale.

ط- انسدال الدسام التاجي.

٣- أسباب دموية haematological disorders:

أ- كثرة الكريات الحمر في الدم polycythemia.

ب- كثرة الصفيحات thrombocythemia.

ج- فقر الدم المنجلي.

د- كثرة الكريات البيض leucocytosis.

هـ- حالات فرط لزوجة الدم.

وسيُفصَّل في أهم الحالات المذكورة ولاسيما حالات التصلب العصيدي؛ لأنها تؤلف العامل المسبب الأساسي للسكتات التي تصيب الشرايين الكبيرة.

يميل التصلب العصيدي للتوضع عند أماكن تفرع الشرايين الكبيرة كتفرع الشريان السباتي الأصلي؛ ويجدر الذكر أن تغيرات التصلب العصيدي تبدأ في الجسم بعمر مبكر، وهناك استعداد وراثي مؤهب مع عوامل بيئية مساعدة كالتدخين. وتبدأ العملية بأذية في بطانة الأوعية ينجم عنها تحرر مواد تجذب الخلايا البالعة ووحيدات النوى إلى مكان الأذية، حيث تتراكم في مكان الأذية الوعائية، ثم تتسلل إلى تحت البطانة الوعائية، وتُحمَّل بالمواد الدسمة؛ وتسمى عندئذٍ الخلايا الرغوية foam cells التي يتجمع بعضها مع بعض تحت بطانة الوعاء لتشكل الأتلام الشحمية fatty streaks؛ مما يدفع بالبطانة باتجاه لمعة الشريان مسهمة في تضيق اللمعة. وتستمر عمليات الجذب الكيميائي باستخدام عوامل النمو التي تسهم في عمليات تكاثر الخلايا العضلية في جدار الوعاء؛ مما يسبب زيادة في ثخن هذا الجدار، وهكذا تتراكم الصفيحات الدموية وخيوط الليفين (الفيبرين) فوق مكان الأذية الوعائية مشكلة خثرة بيضاء، ثم تنضم إليها الكريات الحمر مشكلة خثرة حمراء، قد تسد الوعاء، أو تنفصل عنه لتشكل صمة تذهب إلى وعاء أضيق محدثة

انسداداً فيه.

ويسرع وجود ارتفاع الضغط الشرياني أو الداء السكري أو ارتفاع الكولستيرول (وخاصة LDL) والتدخين عملية التصلب العصيدي، ومن هنا تبرز أهمية تصحيح عوامل الخطر هذه على نحو مبكر لتجنب العواقب المستقبلية الوخيمة.

رابعاً- الفيزيولوجيا الإمراضية:

تقدر حاجة الدماغ البشري اليومية في الشخص البالغ من الغلوكوز بنحو ١٥٠غ ومن الأكسجين بنحو ٧٠ ل، وتقدر كمية الدم المتدفق عبر كل شريان سباتي باطن بنحو ٣٥٠ ملم/د وعبر الدوران الفقاري القاعدي بنحو ١٠٠-٢٠٠ ملم/د. ولكي يعمل الدماغ على نحو سوي؛ فهو بحاجة إلى توفير هذه المتطلبات على نحو متواصل، ويؤدي حدوث خلل في توفير الأكسجين أو الغلوكوز - بسبب إعاقة في الدوران الدماغي - إلى حدوث مظاهر متفاوتة من السكتة الإقفارية أو الإقفار العابر بحسب شدة الإعاقة ومدتها.

والإقفار الدموي ischaemia - سواء كان على مستوى شريان معين أم إقفاراً معمماً في الدماغ (كما في حالة توقف القلب أو هبوط الضغط الشرياني الشديد) - يعطل مضخة توليد الطاقة في الخلية العصبية (ATP pump) التي تعمل على استقرار كمونات الغشاء الخلوي، وينجم عن ذلك دخول شوارد الكلسيوم والصوديوم إلى داخل العصبون، ويلحق بذلك دخول الماء إلى داخل الخلية محدثاً انتفاخ العصبونات ووذمة خلوية. يرافق ذلك تحرر الغلوتاميت؛ مما يؤدي إلى تنشيط مستقبلات الحموض الأمينية المثيرة excitatory amino acids وحدوث سلسلة من التفاعلات السمية المثيرة excitotoxicity التي تسهم في تدمير الخلية. ينجم عن دخول شوارد الكلسيوم إلى داخل الخلايا أيضاً تنشيط الإنزيمات المعتمدة على الكلسيوم مثل (lipase. proteases ...إلخ) تؤدي إلى تفاعلات تسهم في تراكم الجذور الحرة free radicals المؤذية للخلايا. وتتزامن هذه الأحداث تدريجياً مع خلل في المتقدرات mitochondrial injury؛ وبالنتيجة تتأذى الخلايا تأذياً متفاوت الشدة قد ينتهي بموت الخلية العصبية. وتموت الخلية العصبية بطريقتين إما:

١- **موت تنخري necrosis**: وفيه يتخرب جدار الخلية على نحو مبكر نسبياً، يرافق ذلك تغيرات في المتقدرات وانكماش النواة pyknosis ثم انحلال الخلية.

٢- **وإما موت خلوي مبرمج (استماتة) apoptosis**: وهنا تتشكل بروتينات جديدة يرافقها تجمع الكروماتين النووي على محيط النواة، ويبقى الغشاء الخلوي والمتقدرات نسبياً سليمين حتى مرحلة متقدمة من الإقفار، كما تتشكل بروزات في غشاء الخلية إلى الخارج تسمى apoptotic bodies، وقد تترافق عمليتا الموت الخلوي المبرمج والنخر الخلوي في مناطق مختلفة من الأماكن المعرضة للإقفار.

قد تؤدي عودة التروية الدموية في المنطقة المصابة قبل الوصول إلى مرحلة متقدمة من التطورات الخلوية إلى استعادة الخلايا نشاطها الطبيعي أو قرب الطبيعي، أما استمرار الإقفار فيؤدي إلى احتشاء يرافقه موت خلوي ينجم عنه عجز دائم.

تكون درجة الإقفار أشد في وسط المنطقة المصابة، وتقل درجات الأذية الخلوية تدريجياً باتجاه المحيط حتى الوصول إلى الحدود الفاصلة بين المنطقة المصابة والمنطقة السليمة المجاورة التي تسمى المنطقة الحدودية penumbra، وإنقاذ الخلايا في هذه المنطقة الحدودية ممكن أكثر من المناطق التي في مركز الاحتشاء، ولذلك فإن الأبحاث العلاجية تركز على هذا الموضوع.

تصنف السكتات الشريانية في الدماغ بحسب آلياتها إلى:

١- **سكتة صمية stroke embolic:**

وينسد فيها الشريان بسبب صمة قادمة من القلب أو القوس الأبهرية أو من الشرايين الدماغية الكبيرة؛ ولاسيما من تفرع السباتي (الأصلي).

وتتميز السكتات الصمية بأنها تصل إلى ذروتها بسرعة نسبياً منذ البداية، وعندما تنفصل السدادة الصمية عن مكان التصاقها الجديد قبل حدوث الاحتشاء (التموت الخلوي) تسمى الحالة نوبة إقفار عابر transient ischemic attack (TIA) وإذا تكررت السكتة الصمية فيغلب أن تصيب شرايين مختلفة أخرى؛ محدثة أعراضاً مختلفة بحسب مكان توضعها.

٢- **سكتة خثارية thrombotic stroke:**

ينسد فيها جدار الشريان أو الجيب الوريدي بخثرة تتشكل في مكان الإصابة نفسه (وليست مستوردة من مكان آخر كالنوع السابق)، وتكون التطورات السريرية هنا بطيئة نسبياً مقارنة بالنوع الصمي.

إذا تكررت السكتة الخثرية فإنها تحدث أعراضاً مماثلة؛ لأنها تصيب غالباً الشريان نفسه نظراً للخلل الموجود في جداره.

٣- **السكتات النزفية haemorrhagic strokes:**

يحدث النزف نتيجة تمزق وعاء دموي داخل القحف؛

يرافقه غالباً ارتفاع الضغط الشرياني.

ويؤثر الورم الدموي المتراكم في منطقة النزف في الدماغ بعدة آليات، هي:

انضغاط النسيج الدماغي المجاور وتخريب الأنسجة المجاورة حين استمرار الضغط، والوذمة الدماغية المرافقة، وقد يؤدي كل ذلك إلى نقص التروية في المناطق المضغوطة والمتوذمة، يرتفع الضغط داخل القحف مع استمرار النزف والوذمة مؤدياً إلى ظهور مظاهره السريرية المعروفة؛ إضافة إلى العجز العصبي الناجم عن تأذي منطقة النزف الدماغي بالطرق المذكورة آنفاً.

خامساً - الأدواء الشريانية السادّة occlusive arterial diseases:

هي مجموعة من الاضطرابات تختلف مظاهرها السريرية بحسب درجات الإقفار، أهمها:

نوب نقص التروية العابرة transient ischemic attacks (TIA):

من المتعارف عليه حالياً أن الحالة تسمى سكتة دماغية stroke حين تدوم المظاهر العصبية مدة لا تقل عن ٢٤ ساعة. أما حين تزول المظاهر العصبية ذات المنشأ الوعائي في أقل من ٢٤ ساعة؛ فتسمى نوبة نقص تروية عابرة، وغالباً ما تدوم هذه المظاهر أقل من ساعة واحدة.

إن تعرّف نوب نقص التروية العابر مهم؛ لأن ما يقرب من ثلثها يتحول إلى سكتة احتشائية في فترة خمس سنوات؛ إضافة إلى أن تدبير الحالة يخفف من خطورة التحول إلى احتشاء دماغي في المستقبل.

هناك حالات تستمر فيها المظاهر العصبية الإقفارية مدة تزيد على ٢٤ ساعة؛ ولكنها تتراجع في عدة أيام (أقل من أسبوع)، فتسمى الحالة سكتة صغيرة minor stroke أو عجزاً (نقيصة) إقفارياً عصبياً عكوساً reversible ischemic neurological deficit (RIND).

تختلف المظاهر السريرية للسكتات الدماغية أو نوب نقص التروية العابر بحسب توضعها التشريحي. ومن أهم المتلازمات السريرية المشاهدة:

١- المتلازمات السباتية carotid syndromes:

أ- متلازمة انسداد الشريان السباتي الباطن:

- قد يكون الانسداد التام في الشريان السباتي الباطن غير عرضي بسبب كفاية الدوران عبر حلقة ويليس.
- قد يحدث احتشاء واسع يشمل الثلثين الأماميين من نصف الكرة المخية.
- غالباً ما تكون الصورة السريرية مشابهة لانسداد الشريان المخي المتوسط؛ إذ يرى خزل شقي في الجهة المقابلة للإصابة مع اضطراب حسي شقي مرافق، وقد يحدث عمى شقي، أو تحدث حُبْسة؛ إذا كانت الإصابة في نصف الكرة المخية المسيطر.
- قد يسبق السكتة حدوث كمنة عابرة amaurosis fugax.
- قد يحدث ألم عيني أو جبهي مرافق.
- قد تحدث متلازمة هورنر Horner موافقة لجهة الإصابة.
- قد يُسمَع لغط bruit فوق الشريان المصاب.

ب- متلازمة انسداد الشريان المخي المتوسط (MCA): middle cerebral artery occlusion syndrome تُعدّ إصابة الشريان المخي المتوسط أكثر الإصابات الشريانية الدماغية شيوعاً في حالات السكتة الإقفارية، وتقسم المتلازمة إلى ثلاثة أنماط بحسب مكان انسداد جذع الشريان نفسه أو أحد فروعه، وهذه الأنماط هي:

(١)- سكتة الفرع العلوي superior division stroke: تسبب خزلاً شقياً يصيب الوجه واليد والذراع، ويعف نسبياً عن الطرف السفلي في الجهة المقابلة، مع عجز حسي شقي مقابل في مكان توزع الإصابة الحركية نفسه، من دون أذية الساحة البصرية. وحين تكون الإصابة في نصف الكرة المخية المسيطر؛ فإنها تتزامن مع حبسة كلامية تعبيرية من نوع بروكا.

(٢)- سكتة الفرع السفلي inferior division stroke: هي أقل شيوعاً، وتسبب عمى شقياً متوافقاً مقابلاً، مع اضطراب حسي قشري (مثل اضطراب حس الكتابة وتعرّف الأشياء في الجهة المقابلة للجسم) وعدم قدرة المريض على تمييز وجود عجز وظيفي لديه أو ما يسمى عمه العاهة anosognosia مع عدم انتباه حسي sensory inattention في الجهة المقابلة للجسم. قد يحدث أيضاً لاأدائية في ارتداء الملابس dressing apraxia أو لاأدائية تركيبية constructional apraxia. وحين إصابة نصف الكرة المخية المسيطر تحدث حبسة استقبالية من نوع فيرنكه، وقد تحدث حالة هذيان حادة.

(٣)- سكتة مكان تفرع الشريان المخي المتوسط: تحدث هذه أذيات واسعة تشمل مظاهر إصابة الفرع العلوي والسفلي مجتمعة، وتكون الحبسة شاملة (تعبيرية استقبالية) في إصابة النصف المسيطر من الدماغ.

ج- متلازمة انسداد الشريان المخي الأمامي ACA: syndrome وهي قليلة الحدوث، يحدث فيها عجز حسي حركي شقي مقابل يصيب الطرف السفلي أكثر من العلوي، وقد تتأثر القدرة على السيطرة على التبول.

د- متلازمة انسداد الشريان المخي الخلفيPCA syndrome: يحدث فيها عمى شقي متوافق في الجهة المقابلة للإصابة، وتبقى منطقة اللطخة (البقعة) الصفراء macula سليمة؛ لأن المنطقة القشرية المسؤولة عنها تتغذى بالشريان المخي المتوسط والخلفي معاً. ويكون العمى أشد في النصف العلوي من الساحة البصرية على عكس العمى المشاهد في إصابات الشريان المخي المتوسط. ويمكن أن تحدث أذيات في العصب الثالث أو شلل بين النوى؛ إذا حدث انسداد الشريان قرب الدماغ المتوسط. وقد تحدث حبسة تسمية anomic aphasia (يجد المريض فيها صعوبة في تسمية الأشياء) حين إصابة نصف الكرة المخية المسيطر. كما قد يجد المريض صعوبة في القراءة (تعذر القراءة) alexia من دون أن تتأثر قدرته على الكتابة. يؤدي الانسداد الشرياني ثنائي الجانب إلى عمى قشري واسع مع اضطراب واضح في الذاكرة، وصعوبة تعرف الوجوه المألوفة لدى المريض (عمه تعرف الوجوه) prosopagnosia.

٢- المتلازمات الفقارية القاعدية vertebrobasilar syndromes تقسم إلى:

أ- متلازمة الشريان القاعدي basilar artery syndrome: تختلف مظاهر الإصابة بحسب مكان انسداد الشريان، وتكون حالة المريض على نحو عام سيئة؛ وكثيراً ما تكون الحالة مميتة.

ينسد الشريان القاعدي غالباً في القسم الداني منه حيث تتم تغذية الجسر pons؛ ما يؤدي إلى شلل العصب القحفي السادس مع تأذي حركة العينين الأفقية، وحدوث رأرأة شاقولية، وتضيق الحدقات. وقد يحدث شلل شقي أو رباعي يرافقه سبات غالباً. وإذا أصيبت منطقة الجسر البطنية ventral؛ فقد يحافظ المريض على وعيه مع وجود شلل رباعي، وتسمى هذه الحالة متلازمة المحبوس locked- in syndrome، يبقى المريض فيها قادراً على التجاوب بفتح العينين وتحريكهما شاقولياً حين الطلب. وهناك متلازمة قمة الشريان القاعدي top of the basilar artery، يحدث الانسداد فيها قرب تفرع الشريان القاعدي إلى الشرايين المخية الخلفية. ويحدث في هذه الحالة اضطراب الوعي مع شلل العصب القحفي الثالث وشلل شقي أو رباعي بسبب تأذي السويقات المخية، وتشبه هذه الحالة حالات انفتاق الدماغ عبر الخيمة.

ب- المتلازمات الفقارية: وتقسم إلى: متلازمات الفروع الفقارية القاعدية الدائرية الطويلة long circumferential branches، وهذه الفروع هي (الشريان المخيخي الخلفي السفلي PICA، والشريان المخيخي الأمامي السفلي AICA والشريان المخيخي العلوي superior cerebellar). تسبب إصابة الفرع الخلفي السفلي المخيخي PICA متلازمة Wallenberg أو متلازمة البصلة الوحشية lateral medullary syndrome وتشمل الرنح المخيخي مع متلازمة هورنر؛ ونقصاً حسياً في الوجه في جهة الإصابة نفسها؛ إضافة إلى اضطراب حس الألم والحرارة في الجهة المقابلة للجسم، مع رأرأة ودوار وقياء وعسر بلع ورتة كلامية وفواق. ولا تحدث أذية حركية بسبب توضع الإصابة غالباً في القسم البطني لجذع الدماغ ventral.

أما إصابة الفرع الأمامي السفلي المخيخي AICA فتؤثر في القسم الوحشي السفلي للجسر محدثة متلازمة مشابهة لمتلازمة الفرع الخلفي لكن مع غياب متلازمة هورنر والرتة والفواق. ومن الأعراض الشائعة لهذه الحالة الطنين والصمم مع شلل الحملقة والخزل الوجهي في الجهة الموافقة.

أما إصابة الشريان المخيخي العلوي فتشبه إصابة الشريان الأمامي AICA؛ لكن قد تحدث رأرأة بصرية حركية opticokinetic، ويبقى السمع سليماً، وقد تصاب إحساسات اللمس والاهتزاز مع حس الألم والحرارة في الجهة المقابلة.

تحدث إصابة الشريان الثاقب الطويل جنيب الناصف احتشاءً في جذع الدماغ مؤدياً إلى خزل شقي مقابل مع أذيات الأعصاب القحفية بحسب مستوى الانسداد الشرياني، فيصاب العصب القحفي الثالث في مستوى الدماغ المتوسط، وتصاب الأعصاب القحفية السادس والسابع في مستوى الجسر، ويصاب العصب القحفي الثاني في مستوى البصلة، وقد يضطرب الوعي، ويكون الشلل رباعياً في الإصابات الثنائية الجانب.

التشخيص التفريقي لنوب نقص التروية العابر (TIA): يشمل ما يلي:

١- نوبة الصرع.

٢- الشقيقة.

٣- الاضطرابات الاستقلابية مثل نقص سكر الدم أو ارتفاعه.

٤- الغشي.

٥- بعض الأورام الدماغية.

٦- حالات نفسية (عصاب تحويلي) هستيريا hysteria.

المعالجة:

■ نوبة نقص التروية العابر

١- المعالجة الدوائية:

قبل البدء بتفاصيل المعالجة الدوائية يجب التشديد على

أن حالات نقص التروية العابر والسكتات الإقفارية هي حالات إسعافية، ويجب على جميع أفراد الفريق الطبي والتمريضي المسؤول عن علاج المريض أن يتصرفوا بحكمة وبالسرعة القصوى لإعطاء المريض فرصة أفضل في إنقاذ المنطقة المحيطة بالاحتشاء penumbra، وذلك في فترة أقل من ثلاث ساعات، وهناك شعار عالمي يجب تطبيقه؛ وهو «الوقت هو الدماغ» Time is Brain؛ ويعني أن الوقت مهم جداً لعلاج الدماغ.

وتشمل المعالجة المجموعات الدوائية التالية:

أ- مضادات الصفيحات: وهي تعمل بتثبيط إنزيم cyclooxygenase 1 الذي يتوسط تشكيل مادة thromboxane A2 الذي يساعد على تكدس الصفيحات، وتشمل:

● **الأسبرين:** وقد أثبتت الدراسات العديدة أنه يخفض نسبة حدوث نقص التروية العابر في المستقبل وكذلك السكتات الدماغية والوفيات، ويستخدم بجرعات متفاوتة بحسب الدراسات المختلفة المجراة عليه. وتراوح الجرعة اليومية بين ٨٠-١٣٠٠مغ. ولكن كثيراً من المصادر تستخدم الجرعة ١٦٢-٣٢٥مغ. وكما هو معلوم تشمل تأثيراته الجانبية: الألم البطني والغثيان وعسر الهضم والطفح الجلدي والإسهال والتقرحات الهضمية والتهاب المعدة الدوائي والنزف الهضمي العلوي... إلخ.

● **Clopidogrel** وجرعته ٧٥مغ/يوم، وهو يثبط تكدس الصفيحات بالاتحاد بمستقبلات ADP على الصفيحات. وقد أثبتت الدراسات إنقاصه السكتات الإقفارية واحتشاءات العضلة القلبية والوفيات من الأسباب الوعائية في المصابين بالسكتة الإقفارية، وأهم تأثيراته الجانبية: الإسهال والطفح الجلدي، وأحياناً نقص الصفيحات ونقص الكريات البيض. وهو أغلى ثمناً من الأسبرين وأقوى منه.

● **Ticlopidine**: ويستخدم بجرعة ٢٥٠ مغ مرتين يومياً، وهو أقوى من الأسبرين، وأغلى ثمناً منه. ويفيد في الوقاية من السكتة الإقفارية والوفيات؛ ولكنه يحدث طفحاً جلدياً، وإسهالات، وأحياناً نقص الكريات البيض الذي قد يكون شديداً، وغالباً ما يكون عكوساً.

● **Dipyridamole**: وهو دواء أغلى من الأسبرين ثمناً، ولم تثبت الدراسات أنه أفضل للوقاية بشكله التقليدي إلا أن هناك دراسة أجريت عليه بشكله المديد المفعول long acting مضافاً إلى الأسبرين في حبة واحدة، وبينت هذه الدراسة أنه بهذه الطريقة يصبح أكثر فعالية من الأسبرين وحده.

ب- مضادات التخثر: وتستخدم حالياً في نقص التروية العابر من مصدر قلبي (صمام صناعي - رجفان أذيني... إلخ). أما استخدامها بجرعات علاجية في الحالات الأخرى من نقص التروية الدماغية؛ فغير مفيد بحسب معظم الدراسات المجراة حتى الآن. وتشمل هذه المجموعة:

الهيبارين بأنواعه، ومضادات التخثر الفموية. إن أخطر المشاكل العلاجية لهذه الأدوية هي إحداثها نزفاً دماغياً في مكان الاحتشاء الدماغي، ولذلك تراجع استخدامها، ولكن يمكن استخدامها في الوقاية من خثار أوردة الساق والصمة الرئوية بجرعات وقائية.

ج- **حالاّت الخثرة** وستُبحث لاحقاً.

د- **وتشمل المعالجة الدوائية** أيضاً الأدوية المستخدمة لعلاج عوامل الخطر المرافقة مثل خافضات دسم الدم وخافضات الضغط الشرياني وأدوية الداء السكري وغيرها.

٢- المعالجة الجراحية:

أ- ويقصد بها استئصال باطنة الشريان السباتي (تقشير السباتي) carotid endarterectomy: تستخدم هذه الطريقة لعلاج التضيقات السباتية التي تراوح بين ٧٠-٩٩٪ من لمعة الشريان السباتي الباطن. ولا تستطب في حالة انسداد الشريان التام، كما لا تجرى في تضيقات الشرايين الفقارية، وهناك نسبة وفيات لهذه الجراحة تراوح بين (١- ٥٪ بحسب المصادر).

ب- هناك محاولات لوضع «استنت» stent في لمعة الشريان السباتي.

ج- عمليات مجازة خارج القحف - داخل القحف extracranial -intracranial bypass: إذا كان التضيق السباتي في القسم داخل القحف الذي لا يمكن الوصول إليه عبر الرقبة أو حين وجود تضيقات في الدوران الدماغي خارج القحف وداخله معاً؛ ففي هذه الحالات يمكن إجراء مجازة بين الدوران خارج القحف (مثلاً الشريان الصدغي) وداخل القحف (مثلاً الشريان المخي المتوسط)؛ ولكن نتائج الدراسات المجراة على هذه العملية غير مشجعة على نحو عام.

- **السكتة في طور الحدوث stroke in evolution:**

وهي أن يكون العجز العصبي من منشأ وعائي إقفاري مترقياً تستمر حالة المريض معه بالتدهور (في ساعات أو أيام). وعلاج هذه الحالة المفضل حتى الآن غير مؤكد بالدراسات الموثقة الكبيرة؛ ولكن عدداً من المصادر يرجح استخدام مضادات التخثر (هيبارين ثم وارفارين) وأحياناً حالاّت الخثرة.

● **السكتة التامة complete stroke:**

ويقصد بها حالات السكتة الإقفارية التي تعدت الـ ٢٤ ساعة الأولى، واستقرت الحالة على عجز عصبي معين.

المعالجة:

تعالج هذه الحالات بطريقة العلاج الدوائي والجراحي المذكور سابقاً؛ إضافة إلى حالاّت الخثرة thrombolytic agents. تضم هذه المجموعة الدوائية عدة أفراد، ولكن الدواء الأكثر استخداماً في السكتات الدماغية هو منشط البلازمينوجين النسيجي tissue plasminogen activator (TPA)، وهو يتواسط تحويل البلازمينوجين إلى بلازمين، ومن هنا جاءت قدرته على حل الخثرة. وهناك دراسات أظهرت قدرته في تقليل العجز العصبي والوفيات بعد السكتات الاقفارية (ولكن عملياً وبشكل أدق بحسب تعريف نقص التروية العابر المستخدم حالياً يستخدم لحالات TIA) إذا تم استخدامه في الساعات الثلاث الأولى التالية لبدء الأعراض العصبية من منشأ إقفاري. وهو يستخدم بجرعة ٠,٩ مغ/كغ، وتعطى ١٠٪ من الجرعة وريدياً دفعة أولى (بُلعة bolus)، ويعطى باقي الجرعة على شكل تسريب وريدي بمدة ساعة. وهناك طبعاً خطورة من حدوث نزف دماغي، وللإقلال من مخاطر هذه المعالجة يشترط ألا يظهر تصوير الدماغ المقطعي المحوسب المجرى في الساعات الثلاث الأولى وجود نزف دماغي أو علامات احتشاء واسع، كما لا يجوز أن يكون لدى المريض نقص صفيحات تحت ١٠٠٠٠٠/ملم^3، وألاّ يكون تعرض لنزف دماغي في الأشهر الثلاث الأخيرة ولا إلى رض رأس في المدة نفسها، كما يجب ألاّ يكون قد تعرض لعمل جراحي مهم في الـ ١٤ يوماً الماضية، وألاّ يكون قد تعرض لنزف هضمي أو بولي في الأسابيع الثلاثة الماضية، وألاّ يكون الضغط الشرياني لديه مرتفعاً فوق ١٨٥/١١٠ مم ز.

ويفضل عدم استخدامه في حالات العجز البسيط الذي يتحسن بسرعة وتلقائياً وفي حالات ارتفاع السكر الدموي فوق ٤٠٠ مغ/ديسل أو انخفاضه عن ٥٠/مغ ديسل. ولا يجوز إعطاء مضادات الصفيحات أو مضادات التخثر في ٢٤ ساعة بعد استخدام حالاّت الخثرة. ويجب مراقبة ضغط الدم والحالة العصبية لدى المريض مراقبة جيدة.

- هنالك دراسات حديثة على إعطاء حالات خثرة وريدياً وشريانياً عبر قثطار يصل إلى أماكن الخثرة؛ مما سمح بإقلال الجرعة الوريدية المستخدمة (دراسة IMS)، ونتائجها مشجعة.

- كما أجريت دراسات على استخدام منظار دقيق يقوم بحل الخثرة باستخدام أمواج فوق صوتية مباشرة في مكان الخثرة الشريانية (دراسة IMSII).

أما الـ streptokinase الذي يستخدم في حل الخثرات الإكليلية؛ فلا يستخدم في السكتات الدماغية لحدوث نسبة غير مقبولة من النزف الدماغي حين استعماله.

- **اتقاء السكتات stroke prophylaxis:**

ويكون على نحو عام بتدبير عوامل الخطورة القابلة للتعديل مثل التدخين والداء السكري وارتفاع الضغط الشرياني وارتفاع دسم الدم... إلخ وإجراء ما يلزم من تدابير علاجية لضبط هذه الحالات. كما يجب معالجة أمراض القلب المؤهبة للسكتات (مثل الرجفان الأذيني ووجود صمامات قلب صناعية). ويوصى بتخفيف الوزن في البدينين، والاعتماد على التمارين الرياضية المتكررة، والابتعاد عن الشدة النفسية والإكثار من الخضار والفواكه، والإقلال من المواد الدسمة الحيوانية المنشأ.

المضاعفات الطبية في المصابين بالسكتة المقبولين في المستشفى:

وتشمل مجموعة من الأمور لها أهمية كبيرة.

١- **مضاعفات ناجمة عن قلة الحركة immobility:**

أ- خثار أوردة الساق العميقة وصمة رئوية.

ب- السقوط في أثناء محاولات المشي.

ج- قرحات السرير.

٢- **أخماج:**

أ- أخماج تنفسية.

ب- أخماج بولية.

ج- أخماج أخرى (مثال إنتان دموي septicemia بسبب خمج فوهة الوريد في مكان وجود قنوات التسريب الوريدي).

٣- **سوء التغذية** وتحدث بسبب:

أ- عسر البلع.

ب- التجفاف.

٤- **الألم:**

أ- ألم الكتف في الطرف المصاب.

ب- آلام متنوعة (صداع - آلام عضلية ومفصلية).

٥- **مضاعفات عصبية نفسية** (اكتئاب، حالة هذيان حادة).

٦- **مضاعفات متنوعة:**

أ- مضاعفات قلبية (اضطرابات نظم - نقص تروية قلبية).

ب- نزف هضمي.

ج- إمساك.

د- سلس بولي أو غائطي.

أسباب غير شائعة للسكتات:

من أهم هذه الأسباب على سبيل المثال لا الحصر:

١- حالات فرط لزوجة الدم؛ ولاسيما المترافقة مع وجود الغلوبولين الكبروي بالدم macroglobulinemia والتي ترافق الخباثات.

٢- وجود أجسام مضادة للفوسفوليبيدات مثل: antiphospholipid antibodies, lupus anticoagulant, anticardiolipin antibodies.

٣- حالات وراثية من نقص protein S.C, antithrombin III.

٤- وجود طفرة العامل الخامس لايدن factor V Leiden.

٥- فقر الدم المنجلي.

٦- بعض حالات ابيضاضات الدم التي تزيد فيها الكريات البيض في الدم على 150.000 ml.

٧- حالات Moya - Moya.

٨- حالات التهاب الشغاف القلبي التي ترافق السرطانات السَّغَلية marasmic أو التهاب الشغاف الخمجي.

٩- الشقيقة.

١٠- إدمان المخدرات.

١١- الأيدز.

١٢- حالات التهاب الشرايين الإفرنجي.

سادساً- النزف داخل القحف intracranial haemorrhage:

ينجم عن تمزق وعاء دموي، ويكون غالباً شرياني المنشأ، ويُتكلم هنا عن النزوف التلقائية غير الناجمة عن الرضوض. تصنف النزوف داخل القحف إلى الأنواع التالية:

١- النزف داخل الدماغ (في سمك الدماغ) intracerebral haemorrhage (ICH).

٢- النزف تحت العنكبوتية subarachnoid haemorrhage (SAH).

٣- النزف تحت الجافية subdural haemorrhage (SDH).

٤- النزف فوق الجافية epidural haemorrhage (EDH).

١- النزف داخل الدماغ ICH:

يرتبط هذا النوع بشدة بارتفاع الضغط الشرياني؛ ولاسيما غير المعالج أو غير المضبوط، وهنا يجب التنبيه على خطورة تخفيض الضغط الشرياني بشدة وبسرعة في حالات السكتات الدماغية الإقفارية والنزفية؛ ولاسيما في المصابين بارتفاع الضغط الشرياني المزمن.

لمحة فيزيولوجية: تتعطل في حالات السكتة آلية التنظيم الذاتي cerebral autoregulation التي يتمتع بها الدوران الدماغي، فتقل حماية التروية الدماغية من تقلبات الضغط الشرياني، ولذلك يؤثر انخفاض الضغط الشديد في التروية الدماغية، هذا من ناحية، ومن ناحية أخرى فإن المريض المصاب بارتفاع ضغط شرياني مزمن تعمل آلية التنظيم الذاتي لديه على مستوى ضغط أعلى من الشخص السوي، لذلك لا يتحمل الدوران الدماغي انخفاض الضغط حتى للمستويات التي تُعدّ طبيعية في الأشخاص الأسوياء، وإن تخفيض الضغط على نحو سريع يؤدي إلى إقفار معمم في الدماغ.

لمحة عن التشريح المرضي في حالات النزف الدماغي: ترتبط حالات النزف الدماغي داخل الدماغ (ICH) بارتفاع الضغط الشرياني عادة. ويتوقع حدوثها غالباً في الشرايين الثاقبة، التي تحتوي على أمهات دم صغيرة من نوع شاركو - بوشارد Charcot - Bouchard. وتشاهد معظم هذه النزوف في مناطق النوى القاعدية، ثم فروع الشريان القاعدي في الجسر، ثم الفروع المهادية للشريان المخي الخلفي، وفروع الشريان المخي العلوي، ثم فروع المادة البيضاء للشرايين المخية. وتتظاهر الأعراض في حالات النزف داخل الدماغ بشكل صداع في أكثر من نصف الحالات قد يرافقها قياء، وقد تظهر مظاهر ارتفاع الضغط داخل القحف؛ ولاسيما حين يكون النزف كبيراً وصاعقاً، وقد تنتهي الحالة بتغيم الوعي أو فقدانه. بالفحص السريري قد ترى علامات بؤرية بحسب مكان النزف، وكثيراً ما تتضاعف الحالة مع مرور الوقت بحدوث وذمة دماغية تحيط بالنزف، وتسبب تدهور الوضع العصبي، وتزيد من ارتفاع الضغط داخل القحف، وقد يمتد النزف إلى داخل البطينات، وقد تنتهي الحالة بانفتاق الدماغ.

المعالجة:

أ- المعالجة الدوائية:

(١)- كثيراً ما تستخدم خافضات الضغط لضبط الضغط الشرياني؛ ولكن - كما ذكر سابقاً - لا يجوز تخفيض الضغط على نحو سريع؛ كيلا يتأثر الإرواء الدماغي.

(٢)- لا يوجد علاج نوعي حتى الآن لعلاج النزف الدماغي، كما لا يفيد استخدام حالاّت الفيبرين.

(٣)- قد تستخدم الستيروئيدات القشرية لعلاج الوذمة الوعائية المحيطة بالنزف؛ ولكن الدليل العلمي على استخدامها ضعيف.

(٤)- قد تستخدم مضادات الوذمة؛ ولكن فعاليتها مؤقتة وقصيرة الأمد، ولا يوصى باستخدامها منوالياً.

ب- المعالجة الجراحية: أهم علاج جراحي هو تخفيف الضغط على المخيخ cerebellar decompression، وتجرى هذه العملية غالباً في نزوف المخيخ. وقد تكون الجراحة هنا منقذة للحياة، ولا يجوز تأخيرها إلى أن يغيب المريض عن الوعي.

أما العمليات المجراة لتخفيف الضغط على المخ؛ فقد تجرى حين يكون النزف سطحياً، وكبيراً لدرجة يسبب معها تأثيراً كتلياً وانزياحاً في الخط المتوسط للدماغ. ويفضل إجراء الجراحة هنا أيضاً قبل أن يدخل المريض في السبات. ونزوف الجسر ونزوف الدماغ العميقة التوضع غير قابلة للجراحة.

أسباب أقل شيوعاً للنزف التلقائي داخل الدماغ:

أكثر الأسباب شيوعاً هو ارتفاع الضغط الشرياني؛ ولكن هناك أسباب أخرى، منها:

أ- التشوهات الوعائية: فقد يحدث النزف من أم دم، أو ورم وعائي، أو تشوه شرياني وريدي.

ب- النزف داخل الاحتشاء الدماغي.

ج- تناول الأمفيتامينات والكوكائين.

د- النزف داخل أورام دماغية.

هـ- اعتلال الأوعية الدماغية النشواني.

و- اعتلال خثري coagulopathy.

ز- أسباب دوائية: بسبب الهيبارين أو الوارفارين.

الإنذار: يتعلق الإنذار بحجم النزف ودرجة وعي المريض. فكلما كان النزف صغيراً ودرجة الوعي جيدة كان الإنذار أفضل، ويميل النزف إلى التكرر؛ إذا بقي الضغط الشرياني غير مضبوط.

٢- النزف تحت العنكبوتية:

الإمراض: الحديث هنا أيضاً عن النزف لا رضي المنشأ. يحدث النزف في المسافة تحت العنكبوتية، وغالباً ما ينجم عن تمزق أم دم، وينجم أحياناً عن تمزق تشوه شرياني وريدي (AVM)، وقد ينجم بدرجة أقل عن اضطرابات التخثر المرضية أو الدوائية المنشأ. ولا يرافق ارتفاع الضغط الشرياني المزمن كل حالات هذا النزف. ولكن الارتفاع الحاد أعلى من حد معيّن قد يسهم في تمزق أم الدم. وتكون أمهات الدم الشريانية متعددة في ٢٠٪ من الحالات. وقد يرافق وجودَها الكليةُ متعددة الكيسات polycystic kidney أو تضيقُ برزخ الأبهر. وقد يرافق التهاب شغاف القلب الخمجي أحياناً أم دم فطرية mycotic aneurysm قد تنزف محدثة نزفاً تحت العنكبوتية.

المظاهر السريرية: لما كان النزف حادثاً في المسافة تحت العنكبوتية فمن غير المعتاد رؤية علامات عصبية بؤرية؛ إلا إذا كانت أم الدم أو التشوهات الشريانية الوريدية كبيرة تضغط النسيج الدماغي في مكانها.

غالباً ما يرافق الحالة صداع شديد فجائي، وقد يضطرب الوعي، وتظهر قياءات، وصلابة نقرة. تحدث الحالة في أي وقت من اليوم وقد ترتبط بجهد عضلي كالممارسة الجنسية؛ ولكن ليس دوماً. وأحياناً يسبق حدوث الصداع الشديد المذكور شعور المريض بصداع أقل شدة ينجم عن نزف بسيط أو عن تمدد أم الدم؛ يسمى الصداع المنذر warning headache. وقد ترتفع الحرارة بسبب تخريش السحايا الناجم عن النزف. يوضع التشخيص بإجراء التصوير المقطعي المحوسب للدماغ، وهو أفضل من التصوير بالمرنان في هذه الحالة، وحين يكون التصوير المقطعي سلبياً مع وجود شك سريري باحتمال نزف تحت العنكبوتية يمكن اللجوء إلى البزل القطني.

التدبير:

أ- يجب وضع المريض في راحة تامة في الفراش في المستشفى، ولا يجوز علاج هذه الحالة في المنزل نظراً للمخاطر التي قد يتعرض لها المريض.

ب- تعطى مسكنات الألم بمقادير كافية.

ج- يحاول ضبط الضغط الشرياني على نحو حكيم؛ إذا كان مرتفعاً.

د- يعطى المريض سوائل وريدية (محلول ملحي فيزيولوجي) حين الحاجة، ولا يجوز استخدام السوائل منخفضة التوتر التي تزيد الوذمة الدماغية.

هـ- يوضع المريض على nimodipine لتخفيف التشنج الوعائي الذي قد ينجم عن حالة النزف تحت العنكبوتية.

و- تعطى مضادات اختلاج مثل phenytoin.

ز- يجب إجراء تصوير شرايين الدماغ، إما عن طريق التصوير بالحذف الرقمي؛ وإما عن طريق التصوير المقطعي المتعدد الشرائح.

ح- بعد تحديد مكان النزف وسببه يجب التدخل لإيقاف مصدره، وهنا توجد طريقتان رئيستان، هما: التداخل عبر قثطرة داخل الأوعية ووضع نوابض coils ضمن أمهات الدم النازفة؛ وهذا الإجراء أفضل وأقل رضاً وخطورة، أو التداخل الجراحي المباشر عبر القحف وصولاً إلى مكان مصدر النزف ووضع مشبك clip على أم الدم النازفة. كما أن هناك طريقة ثالثة أقل استخداماً؛ وهي إجراء حرق شعاعي (خاصة للتشوهات الوريدية الشريانية التي لا يمكن الوصول إليها

عبر القثطرة) باستخدام جهاز أشعة غاما γ Knife.

مضاعفات النزف تحت العنكبوتية: تشمل:

أ- عودة النزف.

ب- تشنج أوعية الدماغ يتلوه حدوث إقفار دماغي في مكان التشنج.

ج- اختلاجات صرعية.

د- موه الرأس.

هـ- داء سكرياً كاذباً، بسبب اضطراب إفراز الهرمون المضاد للإدرار محدثاً نقص الصوديوم بالدم.

الإنذار: معدل الوفيات عالٍ في النزف من أمهات الدم الشريانية؛ إذ يموت نحو ٢٠٪ من المرضى قبل الوصول إلى المستشفى، ويموت نحو ٢٥٪ من النزف الأول أو مضاعفاته، و٢٠٪ من عودة النزف إذا لم تتم السيطرة على أم الدم النازفة. ويتعلق الإنذار هنا أيضاً بدرجة الوعي، فهو أفضل كلما كانت درجة الوعي أفضل. أما النزف من التشوهات الشريانية الوريدية AVM فإنذاره أفضل من إنذار النزف من أمهات الدم، إذ يشفى نحو ٩٠٪، ويبقى خطر التكرر موجوداً ما لم يتم التعامل مع التشوه المحدث للنزف.

٣- النزف تحت الجافية subdural haematoma:

الإمراض:

يحدث نتيجة توضع النزف تحت الأم الجافية، ويغلب حدوثه في الأعمار بين ٥٠-٧٠ سنة، ويرافق غالباً رضاً على الرأس؛ لكن كثيراً ما يكون هذا الرض بسيطاً قد ينساه المريض، وهناك عوامل أخرى مؤهبة لهذه الحالة، هي: الكحولية، وضمور الدماغ والصرع واستخدام مضادات التخثر، ووجود تحويلة بطينية shunt والتحال الدموي المزمن.

وقد يتأخر ظهور الأعراض وحضور المريض إلى الطبيب فترة طويلة نسبياً بعد حدوث النزف، وقد تصل هذه الفترة لعدة أشهر. وتكون الحالة ثنائية الجانب في ٦/١ الحالات.

المظاهر السريرية:

تتظاهر غالباً بصداع وتغير في الملكات العقلية والوظائف الاستعرافية (تراوح من حالة هذيانية إلى مظاهر خرف (عته)، وقد توجد علامات بؤرية مثل: الخزل الشقي، والحبسة الكلامية ، واضطرابات الساحة البصرية. وقد تحدث قياءات أو ترافق الحالة نوبات صرعية؛ لكنها غير شائعة. ويتم التشخيص بإجراء تصوير الدماغ المقطعي المحوسب أو التصوير بالمرنان.

التدبير: إذا كان النزف بسيطاً، وأظهر المريض علامات تحسن سريري؛ يمكن اللجوء إلى العلاج المحافظ، وإذا كان النزف كبيراً وحالة المريض مترقية؛ يفضل العلاج الجراحي لتفريغ النزف.

٤- النزف فوق الجافية extradural haematoma:

يحدث بسبب رضي بتمزق الأوعية الجافية dural vessels؛ ولاسيما الشريان السحائي المتوسط، ولذلك يشاهد النزف غالباً في الناحية الصدغية. ويتظاهر النزف غالباً بعلامات بؤرية مثل الخزل الشقي. وكثيراً ما تكون هناك فترة من الصحو lucid period، ثم يتغيم الوعي تدريجياً، وقد ينتهي بالسبات، وقد توجد مظاهر ارتفاع الضغط داخل القحف.

ويفيد التصوير المقطعي المحوسب أو التصوير بالمرنان لوضع التشخيص؛ إذ يظهر الورم الدموي بشكل نزف محدب الوجهين على سطح الدماغ، والعلاج هو التداخل الجراحي المبكر لتفريغ الورم الدموي.

سابعاً- الأدواء الوريدية السادة cerebral venous occlusive diseases:

الإمراض:

تُعدّ هذه الحالة سبباً غير شائع للسكتات الدماغية، ويبدو من الاسم جلياً أنها من منشأ وريدي داخل الجيوب الوريدية الدماغية، وهناك عوامل مؤهبة لهذه الحالة، هي:

أخماج في الوجه والرأس (مثل التهاب الجيوب الأنفية ، والتهاب الأذن الوسطى) ، حالات بعد الولادة ، التجفاف، اضطرابات تخثر الدم.

المظاهر السريرية:

تبدو بشكل صداع واضطراب الوعي، ونوبات صرعية وعلامات عصبية بؤرية بحسب توضع الخثار. وقد تبدو تدريجياً علامات ارتفاع الضغط داخل القحف بسبب إعاقة تصريف الدم من الدماغ عبر الجيب المتخثر.

وإذا كان السبب خمجياً يرافق الخثار حالة خمجية (التهاب وريد خثري thrombophlebitis) مع مظاهر خمج جهازي (ترفع حروري وارتفاع الكريات البيض في الدم وفي السائل الدماغي الشوكي).

التدبير:

قد يظهر التصوير المقطعي احتشاءً دماغياً نازفاً أو علامة دلتا في الناحية القذالية من الجيب السهمي التي يستدل منها على توقف جريان الدم في هذا الجيب، ويفضل اللجوء إلى التصوير بالمرنان مع دراسة الجيوب الوريدية التي تظهر ضعف الجريان أو انعدامه في الجيب المصاب.

يجب عدم التسرع في هذه الحالات بإجراء بزل قطني؛

لأن الحالة تشتبه بحالات الآفات التي تشغل حيزاً من الدماغ، وإذا كان التصوير بالمرنان مشخصاً فلا داعي لإجراء البزل القطني. يتم العلاج بتوفير إماهة جيدة، ومعالجة الخمج المرافق، ويمكن استخدام مضادات التخثر بحذر؛ لأنها قد تثير حدوث نزف داخل منطقة الاحتشاء الوريدي الهشة.

الإنذار:

الإنذار في حالات الخثار الوريدي أفضل من الخثارات الشريانية، ويجب إزالة العوامل المؤهبة للخثار عند المريض للإقلال من فرص تكرر الحالة.

أورام الجملة العصبية

عبد المالك شالاتي

يطلق مصطلح "الكتلة" mass على كل كمية من مادة ما، تشغل حيزاً، ولا وظيفة مفيدة لها. ثمة نماذج كثيرة من الكتل داخل القحف:

- أكثرها مصادفة النزوف haemorrhage، إما ضمن المحور العصبي واما خارجه.

- يليها الأورام (التنشؤات neoplasms)، والورم هو تكاثر الخلايا تكاثراً شاذاً لا يقع تحت السيطرة، ويرافقه غالباً انتباج swelling العضو أو النسيج المؤوف، وربما لا يرافقه انتباج، شأن ما يشاهد في بعض تنشؤات عناصر الدم كابيضاض الدم على سبيل المثال، فهي ترتشح في نقي العظم بادئ الأمر ثم تنطلق منه إلى الدوران.

أورام الجملة العصبية المركزية كثيرة من حيث عدد نماذجها. وتكثر مشاهدتها في الأطفال الذين تأتي فيهم في المرتبة الثانية بعد تنشؤات الدم من حيث التواتر، لتقع في المرتبة الأولى بين الأورام الصلبة مشاهدة في هذه الفئة العمرية. في حين تكون أورام الجملة العصبية المركزية قليلة المصادفة نسبياً في البالغين (الراشدين) adults.

- قد تكون الكتل التهابية المنشأ أحياناً، شأن ما يشاهد في الورم الحبيبي granuloma، والكيسات المائية، والخراجات، وتصادف في داء المقوسات toxoplasmosis وفي التهاب الدماغ الفيروسي الموضّع (كالتهاب الدماغ الحلئي (الهربسي) بالفيروس نموذج II). كما تشاهد في التصلب المتعدد multiple sclerosis لويحة تصلبية عملاقة تدعى "اللويحة التورمية tumefactive plaque". وقد تحيط ببعض الاحتشاءات الحديثة وذمة فيها بعض البقع من فرط الارتواء المعاوض (يعرف بالارتواء الترِف luxury perfusion)، قد تشابه ما يشاهد في الأورام، فيلتبس التشخيص. كما قد يكون للورم الرطب تحت الجافيةsubdural hygroma أو للكيسة العنكبوتية فعل الكتل أحياناً.

يطلق مصطلح "الأورام الكاذبة pseudotumors" أحياناً على الكتل غير التنشئية.

أولاً- أورام الجملة العصبية المركزية:

الوبائيات:

تقدر الأورام الدبقية gliomas بثلث أورام الدماغ، والأورام اللادبقية non-glial بالثلث الثاني، والأورام النقيلية metastases ما تبقى منها. هذا بوجه عام (الشكل ١)، ولكن يجب أن تؤخذ بالحسبان نسب الفئات العمرية التي يتكون منها مجتمع ما حين التحدث عن نسب الأورام في الدول المختلفة:

١- ترتفع نسبة الأورام النقيلية بتقدم العمر، لتصبح أكثر من نصف أورام الدماغ في الكهول والشيوخ.

٢- تتفاوت نسب الأورام الأولية المختلفة باختلاف أعمار المرضى (الشكل ٢).

٣- سبق التنويه بشيوع أورام الدماغ الأولية في الأطفال على نحو عام.

تقدر نسبة الوقوع السنوي annual incidence rate لأورام الدماغ الأولية في الغرب بـ ٢٠٠٥ حالات جديدة بين كل مئة ألف نسمة، وتشكل الأورام الدبقية (التي تنشأ من خلايا الدبق العصبي) بنصف الأورام الأولية (الشكل١)، ثلثاها شديدا الخباثة ولاسيما بتقدم العمر. وللأورام الدماغية الأولية توزع ثنائي الدارج bimodal distribution: فثمة ذروة وقوع صغيرة في الأطفال، ثم تزداد نسبة الوقوع السنوي لأورام الدماغ الأولية باطّراد بين الـ ٢٠ سنة والـ ٧٥-٨٥ عاماً من العمر.

أما الأورام النقيلية للدماغ (التي تقدر بـ ٥٠٪ تقريباً من مجمل تلك الأورام، كما سبق ذكره) فتشاهد في ١٥-٣٠٪ من



الشكل (١) نسب مصادفة أورام الدماغ الأكثر شيوعاً

السرطانات الجهازية ولاسيما من أورام الرئة (وتكوّن ٥٠٪ من مجمل النقائل الدماغية)، والثدي، والجهاز الهضمي، والجلد (الورم الميلانيني melanoma). وقد تكون المظهر السريري الأول الموجه لورم جهازي صامت في ٥-١٥٪ من الحالات. وتندر مصادفة النقائل الدماغية في الأطفال إذ إنها تشكل أقل من ٦٪ من أورام الدماغ في هذه الفئة العمرية. وتشاهد الأورام النقيلية في هؤلاء في سياق الساركومات الجهازية، والورم الأرومي العصبي neuroblastoma، وأورام الخلايا المنتشة germ cell.

الباتولوجيا السريرية:

١- تصنيف منظمة الصحة العالمية WHO للأورام الدماغية بحسب نموذج خلايا المنشأ:

قامت منظمة الصحة العالمية بتصنيف الأورام الدماغية بحسب خلايا المنشأ (الجدول١)، لكثرة نماذجها.

المنشأ	النموذج الورمي
أورام نسيج الظهارة العصبية .tumors of neuroepithelial tissue	ورم نجمي astrocytoma، ورم الخلايا الدبقية قليلة التغصن oligodendroglioma، ورم بطاني ependymoma، ورم دبقي منوع mixed glioma، ورم الضفيرة المشيمية choroid plexus، ورم عَصَبُوني neuronal (كورم العقد العصبية [1] المعروف بالورم العقدي أيضاً ganglioneuroma، وورم الأرومات العصبية neuroblastoma)، والورم الصنوبري pinealoma والورم المضغي embryonal (كالورم الأرومي اللبي medulloblastoma).
أورام السحايا .tumors of the meninges	الورم السحائي meningioma، ورم اللُحمة المتوسطة mesenchymal، ورم الخلايا الميلانية melanocytic.
أورام الأزواج القحفية والأعصاب الشوكية .tumors of cranial and spinal nerves	ورم العصب neuroma (= شوانوما schwannoma)، ورم عصبي ليفي neurofibroma، ورم غمد العصب المحيطي peripheral nerve sheath .tumor
تنشؤات مكونات الدم .hematopoietic neoplasms	اللمفومةlymphoma، ورم البلازماويات plasmacytoma
أورام أوعية الدم tumors of blood vessels.	ورم الأرومات الوعائية haemangioblastoma.
أورام الخلايا المنتشة germ cell tumors.	ورم إنتاشي germinoma، ورم مسخي teratoma، سرطان مشيمي choriocarcinoma، ورم الكيس المحي yolk sac.
أورام ناحية السرج (التركي) .tumors of the sellar region	ورم النخامى pituitary، ورم قحفي بلعومي craniopharyngioma.
الكيسات والآفات شبيهة الأورام .cysts and tumor-like lesions	الكيسة الجلدانية dermoid، الكيسة البشرانية epidermoid، الكيسة الغروانية colloid.
امتدادات موضعية لورم ناحي .local extensions from regional tumor	ورم الخلايا المستقتمات [2] paraganglioma، الورم الحبلي [3] (قردودي) notochordoma.
النقائل metastases	

(١) تنشأ من عصبونات الجملة المستقلة autonomic.

(٢) ورم المستقبلات الكيميائية أليفة اللون chromophilic. وهذه الخلايا موجودة ضمن بعض العقد المستقلة (الودية أو اللاودية) المتخصصة في الجسم السباتي والكبة الوداجية glomus jugulare والكبة الطبلية glomus tympanicum والأجسام الأبهرية.

(٣) وتنشأ من بقايا الحبل الظهري (القُردود) notochord الجنيني.

الجدول (١) تصنيف منظمة الصحة العالمية لأورام الجملة العصبية بحسب خلايا المنشأ

ويجدر التنويه بما يلي:

تعرف أورام الدَبَق العصبي neuroglia بالأورام الدبقية gliomas، وتصنف هذه بحسب خلايا المنشأ أيضاً: فمنها الأورام النجمية (وتنشأ من الخلايا النجمية) astrocytoma، وأورام الخلايا الدبقية قليلة التغصن oligodendroglioma، وأورام البطانة العصبية ependymoma (بطانة البطينات أو القناة المركزية للحبل الشوكي)، وخلايا الضفائر المشيمية choroid plexus cells. وتقسم أورام الخلايا النجمية إلى ثلاثة نماذج رئيسية بحسب شدة خباثتها: فقد تكون منخفضة الخباثة، وتعرف بالأورام النجمية شعرية الخلايا (الأورام النجمية العُمُد low-grade pilocytic type)، وقد تكون متوسطة الخباثة، فتعرف بالأورام النجمية متوسطة الكَشَمية intermediate anaplastic، أو تكون شديدة الخباثة، فيطلق عليها: الأورام الأرومية الدبقية متعددة الأشكال glioblastoma multiforme. والنموذج الأخير هو أكثر الأورام النجمية مصادفة، فهو يشكل نصفها تقريباً.

٢- درجات الخباثة:

تصنف أورام الدماغ الأولية بحسب درجة خباثتها. فالأورام من الدرجة الأولى grade I هي منخفضة الخباثة، أما الأورام من الدرجتين III وIV فهي أشد خطراً. ويستدل من درجة الورم على سرعة نموه وقدرته على الارتشاح infiltration. تكون البقيا في الأورام منخفضة درجة الخباثة أفضل من عالية الدرجة. ويقوم التصنيف على منظر الخلايا الورمية تحت المجهر.

- يكاد يكون شكل الخلايا الورمية سوياً في الدرجتين I و II. وقد تشفى بالجراحة والمعالجة بالأشعة، ولكن قد تتطور بعض أورام الدرجة II نحو الأسوأ بمرور الزمن.
- لخلايا أورام الدرجتين III وIV شكل شاذ، وترتشح. وتحتاج إلى الجراحة والتشعيع وربما العلاج الكيميائي أيضاً.
- إذا شوهدت خلايا ورمية بدرجات متفاوتة من عدم التمايز يصنف الورم بالدرجة الأسوأ منها، بصرف النظر عن نسبة الخلايا الأقل تمايزاً في العينة المدروسة.

٣- العلاقات المتبادلة بين العمر ونوع الورم والمكان التشريحي للآفة:

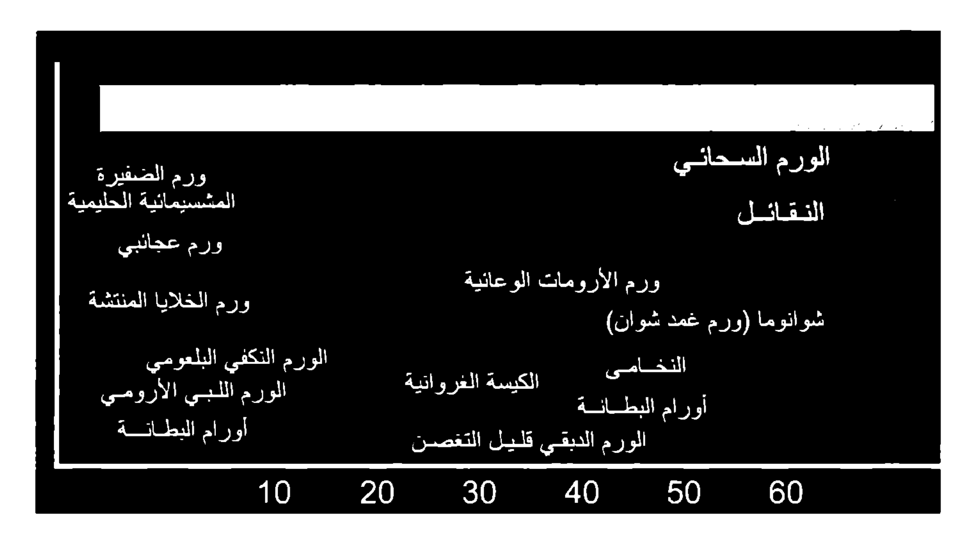
لعمر المريض وموقع الآفة أهمية كبيرة في التشخيص التفريقي للورم (الشكل ٢):

- فقد تقع إما فوق الخيمة وإما تحتها. وقد تكون: ضمن المحور intra-axial، أي ضمن لُحمة parenchyma الدماغ أو خارجها: ضمن الجمجمة أو في السحايا، وقد تنشأ في الأزواج القحفية، أو في اللواحق الدماغية: في غدة النخامى والغدة الصنوبرية.
- تنتقي الأورام المختلفة مرضى من فئات عمرية محددة، لاحظ في الشكل (٢) ما يلي:

● تصيب الأورام النجمية كل الأعمار، ولكن تكثر مشاهدة أورام خلايا الأرومة الدبقية متعددة الأشكال (وهي شديدة الخباثة) في الأكثر تقدماً في العمر.

في الأطفال:

O تكثر مشاهدة أورام الضفيرة المشيمية الحليمية choroid plexus papilloma في الرضع، إضافة إلى الأورام النجمية (الشكل٢).



الشكل (٢): توزع الإصابات بأورام الدماغ المختلفة بحسب العمر.

○ تكثر في الأطفال دون العاشرة من العمر كل من: الأورام اللبية الأرومية medulloblastomas، والأورام النجمية، وأورام البطانة ependymomas، والأورام القحفية البلعومية craniopharyngiomas، وغيرها.

○ وتندر في هذه الفئة مشاهدة الأورام النقيلية إلى الدماغ (إلا في أورام الأرومة العصبية neuroblastoma التي تنشأ في البطن غالباً) في سياق الإصابة بالساركومات الجهازية، وفي أورام الخلايا المنتشة germ cell.

وفي البالغين:

○ تبلغ الأورام النقيلية نصف أورام الدماغ عامة - فوق الخيمة أو تحتها - في كل من الأطفال والبالغين.

○ أكثر الأورام الأولية شيوعاً هي: الأورام النجمية ولاسيما أورام الأرومة الدبقية متعددة الأشكال glioblastoma multiforme، والأورام السحائية، والأورام الدبقية قليلة التغصن oligodendroglioma، وأورام النخامى، والشوانومات schwannomas.

إن أكثر المواقع الدماغية إصابة بالأورام هي:

× **في الأطفال:** تقع معظم الأورام في هذه الفئة العمرية تحت الخيمة infratentorial وداخل المحور intra-axial العصبي (الجدول٢).

× **في الراشدين:** تكون معظم الأورام المشاهدة في الراشدين نقيلية من أورام أخرى في الجسم، وتكون ٥٠٪ من هذه النقائل وحيدة ولاسيما الأورام في الحفرة الخلفية. أما الأورام الأولية في الحفرة الخلفية في الراشدين فهي من نموذج الأورام الأرومية الوعائية haemangioblastoma (انظر الجدول ٣ للراشدين، وقارن بالجدول ٢ للأطفال). أما فوق الخيمة فالأورام النقيلية هي أكثر أورام الدماغ مشاهدة وتليها الأورام الدبقية.

٤- العوامل المؤهبة لأورام الدماغ الأولية:

لا يعرف سبب حدوث أورام الدماغ الأولية غالباً. لكن ثمة عوامل قد تؤهب لبعض من نماذجها:

● قد يؤهب تشعيع القحف لمعالجة ورم ما لحدوث ورم جديد بعد مرور فترة ١٠-٢٠ عاماً، فتزداد نسبة الإصابة بالأورام السحائية في هؤلاء إلى عشرة أمثال، وكذلك

فوق الخيمة	تحت الخيمة
- ورم نجمي astrocytoma	- ورم نجمي شعري الخلايا يَفَعي juvenile pilocytic astrocytoma
- أورام الخلايا النجمية الصفر متعددة الأشكال pleomorphic xanthoastrocytoma (PXA)	- ورم أرومي لبي (= نخاعي) medulloblastoma (PNET)
- أورام الأديم الظاهر العصبي البدائي primitive neuroectodermal tumor (PNET)	- ورم بطاني ependymoma
- أورام خلايا تخلق الظهارة العصبية المضغية dysembryoplastic neuroepithelial tumor (DNET)	- ورم نجمي في جذع الدماغ brainstem astrocytoma
- ورم عصبي عُقدي ganglioma	

الجدول (٢) أورام الدماغ الأكثر شيوعاً في الأطفال

الأورام فوق الخيمة	الأورام تحت الخيمة
● - النقائل الدماغية ++ ● - الأورام النجمية (٢٥٪) ● ورم نجمي ليفي (شعري الخلايا pilocytic fibrillary astrocytoma) ● ورم نجمي كَشَمي anaplastic astrocytoma ● ورم أرومي دبقي متعدد الأشكال glioblastoma multiforme ● ورم دبقي قليل التغصن oligodendroglioma	النقائل الدماغية ++++ - ورم أرومي وعائي haemangioblastoma

الجدول (٣) أكثر أورام الدماغ شيوعاً في الراشدين

الإصابات بالأورام الدبقية إلى ٣-٧ أمثال.

● يؤهب تثبيط المناعة الدوائي أو الإصابة بحمى عوز المناعة المكتسب HIV للإصابة بالأورام اللمفاوية التكاثرية proliferative lymphomas.

● ثمة عدة متلازمات أسرية (وراثية) تؤهب لبعض الأورام (الجدول٤):

ولم تثبت حتى الآن خطورة كل من: العيش بالقرب من الخطوط الكهربائية الناقلة للتوتر العالي، ورضوض الرأس، والتدخين، والعلاج الاستعاضي بالهرمونات hormonal replacement، واستعمال صبغات الشعر، وتناول المزروعات والماء الملوثين بمركبات N- nitrosourea (= ENU) من الأسمدة الكيميائية. وما تزال الآثار الضارة لكل من التعرض للإشعاعات في المختبرات، والإسراف في استعمال الهواتف الخلوية أو اللاسلكية، والتعرض المديد للمواد الكيميائية الصناعية أو للمبيدات الحشرية مثاراً للجدل.

٥- مفهوم الخباثة والمَحْمَدة في الأورام العصبية:

إن التفريق بين التنشؤات الحميدة benign والخبيثة malignant مهم للتكهن بالإنذار على نحو عام، ولكنه ربما لا يكون كذلك في أورام الجملة العصبية، إذ قد يرتشح بعض الحميد منها ارتشاحاً واسعاً في النسج السليمة المجاورة، مما يحول دون استئصالها كاملة. كما أن بعض الأورام السليمة نسيجياً قد يسبب مراضة شديدة، ووفاة بسبب موقعها التشريحي في الدماغ وتعذر الوصول إليها جراحياً من دون أن يسبب ذلك أذية دماغية علاجية المنشأ iatrogenic. وعلى ذلك تعتمد صفتا "الحمادة أو الخباثة وشدتهما" في أورام الجملة العصبية على النموذج النسيجي للورم، وسرعة نموه وموقعه التشريحي في الدماغ، والعجز الوظيفي الذي يسببه، وقابليته للاستئصال الجراحي كلياً من دون نكس.

٦- التأثيرات السريرية المرضية clinicopathological effects لأورام الدماغ:

لأورام الدماغ تأثيرات مباشرة وأخرى لا مباشرة. تشمل التأثيرات المباشرة:

أ- حدوث نقيصة deficit عصبية مترقية السير لفقد وظيفة البقعة المؤوفة، وتنجم عن:

● الارتشاح الورمي أو ضغط النسج السليمة أو عن كليهما معاً.

● تغير في الارتواء بالدم: إذ تتشكل أوعية جديدة كثيرة ضمن الورم، فتقوم "باختلاس" الدم وتحويله من النسج السليمة حول الورم وضمنه إلى النسيج الورمي.

ب- فرط ضغط داخل القحف، بسبب:

● الحجم الذي تشغله الكتلة.

● الوذمة المرافقة، والمشاهدة خاصة في الأورام الخبيثة

فوق الخيمة	تحت الخيمة
التصلب العُجري tuberous sclerosis	أورام نجمية تحت البطانة عملاقة الخلايا subependymal giant cell astrocytomas
الورام الليفي العصبي (نموذج I) neurofibromatosis I	ورم العصب البصري الدبقي optic nerve glioma، الورم النجمي astrocytoma، الورم الليفي العصبي neurofibroma
الورام الليفي العصبي (نموذج II) neurofibromatosis II	ورم العصب السمعي acoustic neuroma، ورم بطاني ependymoma، ورم نجمي
فون هيبل - لينداو Von Hippel-Lindau	ورم أرومي وعائي hemangioblastoma (في المخيخ وجذع الدماغ والحبل الشوكي)
لي - فروميني Li-Fraumeni	ورم نجمي، ورم الأديم الظاهر العصبي البدائي primitive neuroectodermal tumor (PNET)
تُركُت Turcot	ورم أرومي دبقي glioblastoma، ورم أرومي لبي medulloblastoma [1]، داء السلائل القولونية colonic polyposis

(١) جاءت ترجمة medullo اللبي وليس "النخاعي"، منعاً للالتباس بينها وبين النخاع الشوكي، والنخاع المستطيل، ونقي العظم.

الجدول (٤) المتلازمات الأسرية المؤهبة لحدوث أورام الدماغ

سريعة النمو. والوذمة هي من نموذج الوذمة الوعائية vasogenic edema المستجيبة للعلاج بالستيروئيدات. وتنشأ هذه لعدم كفاءة الحائل الدموي الدماغي blood brain barrier في أوعية الورم.

● النزف ضمن الورم أحياناً من الأوعية الجديدة ضعيفة الجدران.

● حدوث استسقاء دماغي لا متصل non-communicating hydrocephalus، بتعويق جريان السائل الدماغي الشوكي، شأن ما يشاهد بكيسة البطين الثالث، أو في ورم في الحفرة الخلفية. ويتظاهر فرط الضغط داخل القحف بالصداع والقياء ووذمة حليمتي العصبين البصريين. كما قد تحدث بلادة ذهنية، ووسن lethargy. وقد يرافق فرط الضغط داخل القحف علامات توضع كاذبة false localizing signs، كما سيرد لاحقاً.

ج- قد تدفع الكتلة بنى الدماغ القريبة من الخط الناصف نحو الجانب المقابل وباتجاه ذيلي، مما قد يفضي في نهاية المطاف إلى انفتاق الدماغ brain herniation بنماذجه المختلفة، لتفاوت ضغط السائل الدماغي الشوكي بين الحجيرات الدماغية.

د- قد تسبب أورام المخ نوباً اختلاجية جزئية partial (= بؤريةfocal) أو متعممة كما سيرد لاحقاً.

هـ- قد تؤدي أورام تحت المهاد والنخامى إلى اضطراب في النمو، أو في الوظيفة الجنسية أو الاستقلاب.

المظاهر السريرية لأورام الدماغ:

يبدو مما تقدم أن لأورام الدماغ مظاهر سريرية (والمظاهر هي الأعراض والعلامات) موجهة presenting كثيرة جداً، تتفاوت نسبة مصادفتها من دراسة إلى أخرى. وتتجلى بواحدة أو أكثر مما هو مذكور في الجدول (٥).

ويمكن تقسيمها إلى مجموعات سريرية:

- مظاهر فرط ضغط داخل القحف.
- مظاهر نقيصة deficit عصبية لما قد يسببه الورم من اضطراب وظيفي بحسب موقعه التشريحي، ويستدل منها على موقع الآفة في الدماغ أو الحبل الشوكي.
- علامات توضع كاذبة (= مضللة). ويرتبط ظهور هذا النموذج من العلامات الشاذة بوجود فرط ضغط داخل القحف غالباً.
- نوب اختلاج.

فيما يلي بعض التفصيل فيها:

١- المظاهر السريرية العامة لأورام الدماغ التي لا يستدل

العرض أو العلامة	نسبة الشاهدة [٢]
الصداع	٥٦٪
اضطراب الذاكرة	٣٥٪
تغيرات استعرافية cognitive changes	٣٤٪
نقيصة حركية motor deficit	٣٣٪
اضطرابات اللغة	٣٢٪
نوب صرعية	٣٢٪
تغيرات في الشخصية	٢٣٪
مشاكل بصرية	٢٢٪
نقص وعي impaired consciousness	١٦٪
غثيان أو قياء	١٣٪
نقيصة حسية sensory deficit	١٣٪
وذمة حليمة العصب البصري	٥٪

(١) من دراسة غربية أجريت في مراكز الرعاية الأولية primary care
(٢) تختلف النسب بين دراسات مراكز الرعاية الأولية ودراسات المراكز التخصصية care secondary، أو المراكز عالية التخصص tertiary care

الجدول (٥) المظاهر السريرية الموجهة في أورام الدماغ [١]

منها على مكان الآفة التشريحي:

فرط ضغط داخل القحف: يصادف في كثير من أورام الدماغ، ويتأثر بحجم الورم وسرعة نموه، وشدة الوذمة المرافقة، وحدوث انسداد في البطينات (استسقاء الدماغ hydrocephalus)، وسرعة امتصاص س.د.ش إلى الدم، وقابلية الجمجمة للتكيف، فالتحام الدروز القحفية المبكر يحول دون المعاوضة في الأطفال على سبيل المثال. يتظاهر فرط الضغط سريرياً بـ:

● الصداع هو المظهر الرئيسي لفرط الضغط داخل القحف، ويشاهد في نسبة عالية من الكتل - على اختلاف نماذجها- التي يزداد حجمها بسرعة، ويشاهد بنسبة أقل في الأورام بطيئة النمو. يكون الصداع العرض الرئيسي الموجه لاستشارة الطبيب في ٣٠٪ من الحالات، في حين يكون موجوداً (مع أعراض أخرى) في ٨٠٪ من المرضى، بحسب إحدى الإحصائيات (قارن مع ما جاء في الجدول ٥). ويجدر الذكر أن فرط الضغط داخل القحف وحده لا يسبب صداعاً،

بل إنه ينجم عن انزياح البنى التشريحية داخل القحف الحساسة للألم أو دفعها أو ضغطها، كالأوعية السطحية والسحايا وبعض الأزواج القحفية والأعصاب الشوكية العلوية والشرايين في القاعدة أو القريبة منها. ولا يدل موقع الصداع بالضرورة على مكان الورم غالباً، لأنه قد يكون ألماً محولاً (ألماً رجيعاً) referred pain.

يجب أن تثير شكوى كهل أو مسن من صداع حديث العهد أو تغير في صفات صداع قديم الظن بوجود كتلة في الدماغ. وليس لصداع الأورام صفات خاصة مميزة، ويوصف تقليدياً بأنه صباحي ويرافقه الغثيان والقياء اللذان يشاهدان في بعض الحالات. ويكون الصداع على أشده في الصباح بعد فترة طويلة من الاستلقاء ليلاً، إذ يؤدي هذا الاستلقاء إلى تفاقم الوذمة الورمية، ومنها ازدياد حجم الكتلة.

قد يكون الصداع كليلاً، متوسط الشدة أو خفيفاً، ومتقطعاً بادئ الأمر ويشمل الجانبين غالباً. وقد يكون أشد في الجانب الموافق، وجبهياً في الأورام فوق الخيمة أو قذالياً في الأورام تحت الخيمة، كما قد يُشعر به في قمة الرأس في أورام النخامى. ويزداد صداع الأورام بتغير الوضعة، كالاضجاع أو الانحناء نحو الأمام، أو بالوسائط التي تزيد الضغط داخل القحف كالسعال والعطاس والتغوط.

● يصادف الغثيان والقياء مرافقاً الصداع أو من دونه في كثير من الحالات. وينجم عن شد traction مركز التقيؤ emetic centers في جذع الدماغ.

● والعلامة الرئيسية لفرط الضغط داخل القحف هي وذمة حليمة العصب البصري في الجانبين من دون تأذي حدة البصر أو رؤية الألوان بادئ الأمر. ويرافق الوذمة زوال النبض في أوردة الشبكية، وتوسع البقعة العمياء blind spot حين فحص الباحة البصرية visual field، وتقلص الباحة المحيطية constriction of the peripheral visual field في مرحلة متقدمة.

تصادف الاضطرابات البصرية في نسبة كبيرة من الحالات بلغت ٣١٪ تقريباً من المرضى في دراسة من أحد مراكز الرعاية الصحية التخصصية tertiary care [قارن مع النتائج من مراكز الرعاية الأولية primary care (في الجدول ٥)].

يعتمد ظهور الوذمة على عدة عوامل، كنمط الورم النسيجي، ومكانه التشريحي، وعمر المريض، وعوامل أخرى، وتشاهد في ٣٤٪ من الأورام الخبيثة، مقارنة بـ ٢٨٪ في الحميدة منها. كما تظهر في ٥٦٪ من الأورام العميقة فوق الخيمة قرب الخط الناصف و٤٩٪ من الأورام تحت الخيمة، مقارنة مع نسبة ضئيلة من الأورام في أماكن أخرى من الدماغ. ويرتبط نقص حدة البصر بإزمان الوذمة. لا تشاهد الوذمة في الأطفال ما لم تلتحم دروز القحف، وهي نادرة المصادفة بعد سن ٦٠ عاماً لوجود ضمور دماغي يساعد على المعاوضة، كما أنها لا تحدث أو قد تتأخر بوجود حسر البصر myopia، أو الزَرَق glaucoma.

● **ارتكاس (استجابة) كوشنغ Cushing response**: هو ارتفاع الضغط الشرياني لارتفاع الضغط داخل القحف ارتفاعاً سريعاً، وقد يرافقه بطء النبض عادة ووذمة رئوية نادراً. ولوجود هذا الارتكاس دلالة خطرة منذرة بحدوث انفتاق رأسي ذيلي rostrocaudal herniation لجذع الدماغ. يحدث ارتفاع الضغط الشرياني ارتكاساً معاوضاً لفرط الضغط القحفي الذي ينقص جريان الدم داخل القحف، وذلك بآلية التنظيم الذاتي للتروية الدماغية. أما بطء النبض - إن حدث - فينجم عن تنبيه الجيب السباتي لارتفاع الضغط الشرياني أو إفلات release مراكز تنظيم النبض في البصلة السيسائية من التأثير الودي الكابح والنازل من الدماغ البيني diencephalon؛ مما يؤدي إلى تدفق التنبيه اللاودي (المبهمي) vagal outflow. ولا تعرف الآلية الإمراضية في وذمة الرئة في هذه الحالات، وقد تكون بفرط إفراز الغدد المخاطية في الطرق التنفسية.

● **قد يشاهد فرط نوم وبلادة ذهنية** في حالات فرط الضغط داخل القحف ولاسيما في الحالات المتقدمة منها.

٢- مظاهر للتوضع البؤري localizing signs: ويستدل منها على مقر الورم (الجدول ٦).

٣- علامات التوضع الكاذبة false localizing signs: وهي علامات شاذة يكشفها الفحص السريري، لا تتفق مع العلامات السريرية المتوقع مشاهدتها بأذية الموقع التشريحي للآفة. وتشاهد معظمها مرافقة الكتل فوق الخيمة supratentorial masses، بوجود فرط ضغط داخل القحف (الجدول٧).

إضافة إلى ما تقدم، قد تكون التغيرات في الشخصية أو السلوك المظهر الرئيسي الموجه في أورام الدماغ أحياناً، ولكنها لا تكون عرضاً منفرداً، بل ترافقها غالباً مظاهر عصبية شاذة أخرى. وقد تضطرب المشية أيضاً لتأذي الألياف الموصلة المخيخية الجبهية cerebellofrontal connecting fibers، فيظهر الرنح المخيخي، بصرف النظر عن مكان أذية تلك الألياف في مسارها من مكان إلى آخر.

٤- الاختلاج: لا يشاهد الاختلاج إلا في الأورام فوق

مقر الورم	الأعراض والعلامات
الفص الجبهي	عتاهة، تغير في الشخصية، اضطراب شم، خزل شقي، اضطراب المشية، حبسة تعبيرية، صرع بؤري حركي قد يتعمم
الفص الجداري	حبسة استقبالية، اضطراب حسي، عمى ربعي سفلي، توهان في المكان disorientation، صرع بؤري حسي قد يتعمم
الفص الصدغي	صرع جزئي معقد أو صرع معمم، تغيرات سلوكية بما فيها مظاهر التوحد (ذاتوية) autism، اضطرابات الذاكرة، عمى ربعي علوي
الفص القذالي	عمى شقي
المهاد	اضطراب حسي شقي، تغيرات سلوكية، اضطرابات في التعبيرية
المخيخ	رنح (فقد الانتظام) ataxia، خلل القياس dysmetria، الرأرأة
جذع الدماغ	اضطرابات الأزواج القحفية، رنح، شذوذات بؤبؤية، الرأرأة، خزل شقي/علامات هرمية في الجانبين، اضطرابات الجملة المستقلة

(١) هذا إضافة إلى الاضطراب الهرموني في أورام النخامى

الجدول (٦) المظاهر البؤرية (أعراض وعلامات) في أورام الدماغ الأولية [1]

١- شلل الزوج القحفي السادس في جانب واحد أو في الجانبين، لانزياح جذع الدماغ عن الخط الناصف باتجاه العصعص (= ذيلي retrocaudal = caudal direction)، مما يمط stretch الزوج القحفي السادس.

٢- أذية الزوج القحفي الثالث في جانب واحد غالباً: انضغاط العصب الثالث بكلابة uncus الفص الصدغي المنفتق على حافة الخيمة (في الجانب الموافق للكتلة). يتوسع البؤبؤ قبل أذية العضل الخارجي المحرك للعين. وربما لا يكون العليل فاقداً وعيه في هذه المرحلة. يطلق على هذه الأذية البؤبؤية "بؤبؤ هتشنسون Hutchinson's pupil".

٣- انضغاط السويقة المخية المقابلة على حافة الخيمة؛ مما يؤدي إلى خزل شقي أو إلى فالج في الجانب الموافق للكتلة. ويحدث الفالج بعد توسع البؤبؤ غالباً، أو قبله نادراً. ويعرف الفالج في الجانب الموافق للكتلة المخية بظاهرة ثلمة كرنوهان Kernohan s notch phenomenon.

٤- انضغاط الشريان المخيخي الخلفي على حافة الخيمة في الجانب الموافق للكتلة، ومنه نقص ارتواء الفص القذالي فالعمى القشري cortical blindness.

٥- استسقاء الدماغ بانسداد مسال سيلفيوس aqueduct of Sylvius أو البطين الثالث أو ثقبة مونرو foramen of Monro؛ مما قد يسبب نقيصة في الوظائف الاستعرافية (كالعتاهة) التي قد تكون العرض الموجه.

الجدول (٧) علامات التوضع الكاذبة في كتل الدماغ فوق الخيمة

الخيمة القريبة من القشرة. ويكون متعمماً في الجسم من النموذج المقوي الخلجاني tonic-clonic من بداية النوبة، أو يكون بؤرياً focal صرفاً كالصرع الجكسوني على سبيل المثال، أو يكون بؤري البدء ومن ثم يتعمم focal with secondary generalization. ويستدل من الصرع البؤري الصرف، أو الصرع البؤري الذي يتعمم، على مكان بدء النوبة في المخ ومكان الآفة المسببة. ويتعذر معرفة ذلك في الصرع الذي يتعمم منذ البداية.

يصادف الصرع خاصة في الأورام الدبقية المخية منخفضة الخباثة. وعلى ذلك يجب نفي ورم مسبب في أي بالغ adult يصاب بنوب صرعية حديثة من دون سبب ظاهر بتصوير الدماغ بالرنين المغنطيسي.

تأكيد تشخيص أورام الدماغ:

١- التصوير: الوسيلة المفضلة لتشخيص أورام الدماغ هي التصوير بالرنين المغنطيسي MRI مع حقن الغادولينيوم gadolinium. ويفيد هذا في التفريق بين الورم والورم الكاذب pseudotumor خاصة، وفي تقدير درجة خباثة الورم، في حين قد يخفق التصوير المقطعي المحوسب CT في الكشف عن بعض الآفات البنيوية ولاسيما منها الموجودة في الحفرة الخلفية، أو عن الأورام التي لا تعزز المادة الظليلة، كالورم الدبقي منخفض درجة الخباثة.

٢- فحص السائل الدماغي الشوكي: لا يستطب فحص س.د.ش في أورام الدماغ خشية حدوث انفتاق. ويستطب بزله لتحري الخلايا الشاذة حين الشك بوجود لمفوما سحائية، أو نقائل ورمية للسحايا الرقيقة leptomeninges.

٣- الخزعة: ضرورية لتأكيد التشخيص وتقدير درجة الخباثة قبل البدء بالمعالجة الشعاعية أو الكيميائية، ويمكن إجراؤها بالتصويب المجسم stereotaxis، أو بالخزعة المفتوحة.

٤- استقصاءات أخرى: حين الشك بوجود نقائل للدماغ يجب البحث عن مكان الورم الأولي بإجراء الاستقصاءات اللازمة (الجدول ٨).

ويجدر التذكير بما يلي:

● تبلغ الأورام النقيلية نصف أورام الدماغ في البالغين، لكنها نادرة المصادفة في الأطفال.

● قد يكون ثمة نقيلة وحيدة في الدماغ.

● تتظاهر ١٥-٣٠٪ من الأورام الجهازية أول ما تتظاهر بشكل نقيلة وحيدة أو نقائل متعددة للدماغ.

● لا تسبب أورام الدماغ أوراماً نقيلية في الجسم.

● قد تكون بعض أورام الدماغ الأولية متعددة البؤر، أو قد

- تعداد كامل لعناصر الدم CBC - اختبارات وظائف الكبد - صورة شعاعية للصدر، أو تصوير مقطعي محوسب للصدر، أو كلاهما معاً - تحري الدم الخفي في البراز - تفريسة عظمية bone scan - صورة شعاعية للثدي - تفريسة PET[1] لتحري ورم أولي خفي.
(١) PET = positron emission tomography
الجدول (٨) استقصاءات إضافية لتقييم أورام الدماغ النقيلية

تتبذر في مسير جريان س.د.ش.

التشخيص التفريقي لأورام الدماغ من قراءة الصور الطبية:

أدى التطور الكبير في التصوير الطبي إلى تغيرات مهمة في طريقة تقييم الأورام وتشخيصها، ومن هذه المستجدات التي على الطبيب معرفتها: التدقيق في نمط انتشار الورم، وشكله، وصفات ارتسامه في صور الرنين المغنطيسي قبل التعزيز بالمادة التباينية وبعدها. وبذلك يتم تمييز الورم الحقيقي من الأورام الكاذبة من جهة، وتحديد نموذج الورم من جهة ثانية.

١- نمط انتشار الورم tumor spread: يشمل مفهوم انتشار الورم عدة أمور:

- مكان الورم التشريحي: فقد يكون الورم خارج المحور العصبي أو في داخله intra vs. extraxial.
- انتشار الورم موضعياً local spread وانتشاره dissemination في أماكن أخرى ضمن القحف والعمود الفقاري، بعيداً عن مكان ظهور الورم.
- عبور الورم الخط الناصف إلى الجانب المقابل.
- ظهور الورم في عدة بؤر في آن واحد.
- شمول الورم القشرة الدماغية.

أ- مقارنة الأورام خارج المحور بالأورام في داخله: تنشأ الأورام خارج المحور من الأغشية خارج الدماغ، أو من البطانة العصبية ependyma، أو من العظم أو البنى الأخرى خارج المحور: كالنخامى والغدة الصنوبرية على سبيل المثال. ويسهل التفريق بين الأورام داخل المحور والأورام خارجه غالباً، ولكن قد يحتاج الأمر إلى التصوير بشرائح إضافية في سطوح مختلفة multiplanar. وتظهر واحدة أو أكثر من الصفات المذكورة في الجدول (٩).

تسبب الأورام السحائية والشوانومات ٨٠٪ من الأورام خارج المحور، في حين تشاهد النقائل والأورام النجمية في ٧٥٪ من حالات الأورام ضمن المحور.

ب- ارتشاح الأورام: قد تختلف أورام الدماغ بنمط ارتشاحها، فعلى سبيل المثال:

● ترتشح الأورام النجمية مع الألياف العصبية لتعبر الفص المخي المؤوف إلى الفص المجاور، فيكون حجم الورم في الحقيقة أكبر مما قد تظهره صور الرنين المغنطيسي.

● قد تمتد أورام بطانة ependymoma البطين الرابع إما عبر ثقبة ماجندي Magendie إلى الصهريج الكبير cisterna magna، وإما عبر إحدى ثقبتي لوشكا Luschka الجانبيتين،

ومنها إلى الزاوية الجسرية المخيخية.

- قد يمتد الورم الدبقي قليل التغصن إلى القشرة.

قد تؤدي أورام الدماغ إلى تأثير كتلي تتفاوت شدته بحسب نموذج الورم، فهو قليل نسبياً في الأورام الأولية داخل المحور مقارنة بالأورام النقيلية أو الأورام خارج المحور. ففي الحالة الأولى منهما تتفاقم الأورام الأولية داخل المحور بالارتشاح إلى النسيج المجاور خاصة، وربما لا ترافق الأورام بطيئة النمو وذمة دماغية أو أنها تكون طفيفة، ولا تتعزز enhances كثيراً بالمادة التباينية. ويستدل من عدم التعزيز على سلامة الحائل الدموي الدماغي، وعلى ذلك فهذه الأورام لا تسبب تأثيراً كتلياً ذا شأن. أما الأورام النقيلية وأورام خارج المحور (كالأورام السحائية والأورام النقيلية خارج المحور) فإنها تنمو بشكل كتل توسعية قد تكون كبيرة الحجم، وتتعزز بالمادة التباينية، وتضغط ما يجاورها من نسيج.

ج- التبذر في الحيز تحت العنكبوتي subarachnoid seeding: لا تنتقل أورام الدماغ إلى أعضاء أخرى في الجسم، ولكن قد ينشأ بعضها متعدد البؤر multifocal ضمن اللحمة parenchyma، أو قد يتبذر seeding عبر المسافة تحت العنكبوتية ليصل إلى أماكن أخرى من المحور العصبي فيشكل عقيدات ورمية tumoral nodules صغيرة في الحبل الشوكي

الجدول (٩) صفات ارتسام الأورام خارج المحور أو داخله [1]
- وجود شق (فلح) مملوء بـ س.د.ش. CSF cleft يفصل بين الورم والدماغ. - له قاعدة عريضة على الجافية، أو له ذيل على الجافية، يظهر جلياً بعد التعزيز بالمادة التباينية. - قد يدفع المادة الرمادية جانباً. - تعزيز الورم للمادة التباينية متجانس لعدم وجود حائل دموي دماغي في الورم. - قد ترافقه تغيرات في العظم المجاور. • قد ينشأ الورم من العظم فيسبب تأكله [1]. • قد يصبح العظم رقيقاً ولكنه يبقى منتظماً في الكتل الحميدة، شأن الحال في العظم الملاصق للكيسة العنكبوتية. • قد يحدث فرط تعظم hyperostosis فوق الأورام السحائية (أو غيرها أحياناً).
(١) شأن الحال في الورم الحبلي chordoma والساركوما الغضروفية chondrosarcoma والنقائل للعظم

الجدول (١٠) أورام الدماغ الأولية التي قد تكون متعددة البؤر.
١- الأورام الأولية: • اللمفومات. • وأورام الأرومة الدبقية متعددة الأشكال ومتعددة البؤر multifocal glioblastoma multiforme. • تكثر الدبق المخي gliomatosis cerebri.
٢- الأورام الدماغية في سياق داء الأورام العدساء phacomatosis كـ: - الورام الليفي العصبي neurofibromatosis من نموذج I. - الورام الليفي العصبي من نموذج II. - التصلب العجري tuberous sclerosis: وتصادف فيه عجرات تحت بطانة البطينات subependymal tubers . - داء فون - هيبل لينداو von Hippel- Lindau.
٣- الأورام المتبذرة seedings: - أورام الأديم الظاهر العصبي البدائي primitive neuroectodermal tumors (PNET). - أورام البطانة العصبية. - أورام الأرومة الدبقية متعددة الأشكال. - الأورام الدبقية قليلة التغصن oligodendroglioma . - اللمفومات.

والدماغ. ومن هذه الأورام: أورام الأديم الظاهر العصبي البدائي [primitive neuro ectodermal tumors (= PNET)] التي تنشأ من خلايا عصبية غير متمايزة، والأورام الدبقية قليلة التغصن oligodendroglioma، واللمفومات، وأورام الضفائر المشيمية الحليمية choroid plexus papillomas.

د- الأورام العصبية متعددة البؤر: يشير وجود عدة كتل في آن واحد إلى وجود أورام نقيلية أو علة لا ورمية: كداء الأوعية الصغيرة small vessel disease، أو الأخماج (كالصمات الإنتانية المنشأ والخراجات وداء المقوسات toxoplasmosis، وداء الكيسات المذنبة cysticercosis، أو علة مزيلة للميالين demyelinating disease (كالتصلب المتعدد والتهاب الدماغ والنخاع المنتشر الحاد acute disseminated encephalomyelitis (ADEM))، أو الورم الكهفي cavernoma.

في الجدول (١٠) الأورام الأولية التي قد تكون متعددة البؤر:

هـ- الأورام العابرة للخط الناصف: وهي أورام قليلة نسبياً؛ مما يسهّل التشخيص التفريقي (الجدول١١). ويطلق عليها مصطلح أورام الفراشة butterfly tumors. وتجدر الإشارة إلى أن التصلب المتعدد قد يتظاهر بشكل كتلة تعرف باللويحة التورمية tumefactive plaque، قد تصيب أي بقعة من الدماغ بما في ذلك الجسم الثفني.

التشخيص التفريقي للأورام بحسب الموقع التشريحي:

ثمة صفات أخرى يستند إليها للتشخيص التفريقي، كعمر المريض، والمكان التشريحي المؤوف، ووجود بؤر متكلسة ضمن الورم (الجدول١٢).

صفات تشخيصية أخرى لأورام الدماغ:

هناك صفات أخرى في الأورام يساعد وجودها على التشخيص التفريقي. فقد تحتوي بؤراً متكلسة، أو قد تكون كيسية الشكل cystic، أو نازفة (الجدول١٣)، أو متعددة البؤر التي سبق ذكرها في الجدول (١٠).

تنشأ معظم أورام الدماغ في المادة البيضاء white matter

- أورام الأرومة الدبقية متعددة الأشكال glioblastoma multiforme:
- الأورام السحائية: تمتد عبر السحايا إلى الجانب المقابل.
- اللمفوما التي تنشأ قرب الخط الناصف.
- الكيسات البشرانية epidermoid .
الجدول (١١) الأورام التي تعبر الخط الناصف

ضمن المحور العصبي، ولكن بعضها قد ينشأ في المادة السنجابية gray matter، أو قد يمتد إليها من ورم في المادة البيضاء (الجدول١٤). ويجب التفريق بين هذه الأورام وبين التهاب دماغي محدودcerebritis ، والتهاب الدماغ الحلئي (الهربسي) البسيط herpes simplex encephalitis، واحتشاء الدماغ، والتغيرات تلو الاختلاج postictal.

المعالجة:

١- المعالجة الأعراضية: وتشمل ما يلي:

أ- تعطى مضادات الاختلاج إما لعلاج الصرع وإما بوصفها معالجة اتقائية في أورام المخ القريبة من القشرة.

ب- تعطى الستيروئيدات للتخفيف من الوذمة وعائية المنشأ vasogenic edema التي تحيط ببعض الأورام، كالنقائل والأورام الأولية شديدة الخباثة. وحين وجود وذمة دماغية وعائية ذات شأن يعطى ١٠ملغ منdexamethasone وريدياً، وتتبع بـ ٤-١٠ملغ من العقار وريدياً أو عن طريق الفم، ويكرر كل ٦ ساعات لتخفيف الضغط داخل القحف. وتنقص الجرعة اليومية بحسب الاستجابة للمعالجة؛ للتخفيف من تأثيراتها الجانبية السيئة. وينظر في إعطاء معالجة اتقائية مرافقة prophylaxis لتجنب تخلخل العظام وقرحة الكَرْب stress ulcer. كما يمكن إضافة المدرات الأسمولية (التناضحية) تسريباً بالوريد كـ mannitol عدة أيام، لتخفيف الضغط داخل القحف.

ج- تعطى المسكنات الاعتيادية بحسب الحاجة، مع الإشارة إلى أن المركبات الأفيونية تثبط التنفس؛ مما قد يفاقم حالة اضطراب الوعي.

٢- المعالجة النوعية للأورام: تشمل توالفاً من كل من: الاستئصال الجراحي الكلي إن أمكن، أو الجزئي لإنقاص حجم الورم والتشعيع بنماذجه المختلفة، والمعالجة الكيميائية نادراً. وذلك بحسب المكان التشريحي للورم، ونموذجه المرضي، وعمر المريض، وحالته الصحية العامة، وهمته الجسدية والذهنية، ورغبته.

الإنذار في سرطانات الدماغ:

١- الإنذار على نحو عام: يعتمد الإنذار على عدة عوامل:

أ- نموذج الورم ودرجة الخباثة، شأن الحال في الأورام النجمية والدبقية قليلة التغصن والبطانية على سبيل المثال. أما المرضى المصابون بأورام نقيلية metastatic فيموت معظمهم خلال سنتين.

ب- مكان الورم وحجمه، مما قد يؤثر في إمكان الاستئصال الجراحي التام. وسبق التعرض لمفهوم السلامة والخباثة في أورام الدماغ.

نصف الكرة المخية: ● في البالغين ● في الأطفال	داخل اللحمة: الورم الدبقي، النقائل، الأورام العصبونية، أورام مختلطة، اللمفومات خارج اللحمة: الورم السحائي، الكيسات: الجلدانية أو البشرانية الورم النجمي، الورم البطاني، أورام مختلطة، النقائل، أورام الأديم الظاهر العصبي البدائي PNET
السرج أو فوق السرج: ● في البالغين ● في الأطفال	ورم نخامى غدي، ورم قحفي بلعومي، ورم سحائي، ورم عصب البصر، كيسة جلدانية أو بشرانية ورم قحفي بلعومي، ورم عصب البصر، ورم دبقي وطائي hypothalamic، ورم عابي hamartoma
داخل البطينات: ● في البالغين ● في الأطفال	كيسة غروانية، ورم بطاني، ورم ضفيرة مشيمية حليمي، ورم سحائي، ورم بشراني، ورم نقيلي ورم بطاني، ورم ضفيرة مشيمية حليمي، ورم الخلايا العصبية neurocytoma
صنوبري pineal: ● في البالغين ● في الأطفال	ورم نقيلي، ورم نجمي، ورم البطانة وتحتها subependymoma ورم انتاشي dysgerminoma، ورم الغدة الصنوبرية pinealoma، ورم محي yolk sac tumor، ورم مسخي teratoma، ورم نجمي
نصف الكرة المخيخية: ● في البالغين ● في الأطفال	ورم نقيلي، ورم الأرومات الوعائية haemangioblastoma، ورم نجمي، ورم عصبوني neuronal ورم نجمي ولاسيما ورم الخلايا النجمية العُمُد pilocytic ، ورم الأرومة اللبية medulloblastoma
مخيخي على الخط الناصف: ● في البالغين ● في الأطفال	نقيلي، ورم سحائي في البطين الرابع ورم الأرومة اللبية، ورم بطاني، ورم نجمي
الزاوية الجسرية المخيخية: ● في البالغين ● في الأطفال	ورم العصب السمعي acoustic neuroma، ورم سحائي، ورم بشراني epidermoid، ورم نقيلي، ورم كبي (الكبة glomus) ورم بشراني، ورم عصب السمع، ورم سحائي
جذع الدماغ: ● في البالغين ● في الأطفال	ورم نقيلي، ورم دبقي ورم نجمي
تتمة الجدول (١٢) في الصفحة التالية	

قاعدة الجمجمة والجيوب: ● في البالغين ● في الأطفال	ورم نقيلي، سرطان (من البلعوم الأنفي nasopharyngeal، الجيوب، الأذن)، ورم حبليchordoma (من المَحْدر clivus) ورم نقيلي، ورم بشراني، الساركومة sarcoma
الأزواج القحفية ● في البالغين	ورم شواني schwannoma (= ورم العصب neuroma).
الحبل الشوكي ● في البالغين	ورم بطاني، ورم نجمي، ورم سحائي، ورم نقيلي، ورم ليفي عصبي neurofibroma في جذر عصب شوكي
الأعصاب المحيطية ● في البالغين	ورم غمد الليف العصبي neurilemoma = neurinoma

الجدول (١٢) التشخيص التفريقي لأورام الدماغ بحسب موقعها التشريحي

الصفة المرضية	نموذج الورم
التكلس: تكثر مشاهدته يشاهد أحياناً يشاهد نادراً	ورم سحائي، ورم قحفي بلعومي، ورم دبقي قليل التغصن نقائل من: ورم كلوي أو ورم ميلانيني melanoma ورم نجمي، ورم بطاني، ورم ضفيري حليمي، ورم العقد العصبية ganglioma، ورم إنتاشي، ورم حبلي، ورم عولج سابقاً بالتشعيع
أورام كيسية الشكل: تكثر مشاهدتها قد تشاهد	ورم قحفي بلعومي، ورم الخلايا النجمية العُمْد pilocystic astrocytoma، ورم وعائي أرومي، ورم جلداني dermoid /بشراني epidermoid ورم نجمي، ورم نقيلي، ورم عصب السمع
أورام نازفة: يكثر حدوثها تحدث أحياناً	أورام نقيلية من الرئة، أو الثدي، أو الكلية، أو الورم الميلانيني، أو سرطان مشيمي choriocarcinoma أورام نقيلية من الدرق، ورم دبقي متعدد الأشكال، ورم الدبق قليل التغصن
أورام متعددة البؤر[1]:	كالأورام النقيلية واللمفومات والأورام الدبقية

(١) ويدخل في التشخيص التفريقي الأورام الكاذبة التي سبق ذكرها: كالعلل المزيلة للميالين (كالتصلب المتعدد، والتهاب الدماغ والحبل الشوكي المنتثر الحاد)، والأخماج (كالخراجات، وداء المقوسات، وداء الكيسات المذنبة)، والأورام الكهفية، والتهابات الأوعية vasculitis

الجدول (١٣) بعض الصفات المرضية للأورام التي قد يستدل منها على نموذج الورم

الورم الدبقي قليل التغصن ورم دبقي عقدي ganglioma ورم خلل تخلق الظهارة العصبية المضغي dysembryoplastic neuroepithelial tumor (DNET)
(١) أي التي تنشأ في المادة البيضاء ثم ترتشح في القشرة أيضاً
الجدول (١٤) الأورام التي تنشأ في قشرة الدماغ أو التي ترتشح فيها ١

جـ- عمر المريض: يعتمد معدل البقيا خمس سنوات five-year survival rates للأورام الدماغية الأولية الخبيثة عامة على عمر المريض، فهي تبلغ ٦٦٪ فيمن كان له من العمر سنة إلى ١٩ عاماً، وتنقص إلى ٥٪ في الشيوخ الذين بلغوا ٧٥ عاماً من العمر أو تجاوزوه، على سبيل المثال. كما قد يسوء الإنذار كثيراً مع تقدم العمر في نماذج أخرى من الأورام أيضاً؛ إذ تتناقص البقيا خمس سنوات في أورام الخلايا الدبقية متعددة الأشكال من ١٣٪ في الفئة العمرية بين ٢٠-٤٤ عاماً إلى ١٪ في الفئة العمرية بين ٥٥-٦٤ عاماً.

د- همة المريض الذهنية والجسدية قبيل ظهور الأعراض.

هـ- مقدار انتشار الورم وامتداداته ضمن الجملة العصبية المركزية.

٢- التأثيرات الضارة الآجلة للعلاج الشعاعي:

قد تظهر تأثيرات جانبية آجلة للعلاج بالأشعة بعد أشهر إلى سنوات من المعالجة. وتنجم عن أذية الأوعية الشعرية، ونزع الميالين وتنخر كيسي في المادة البيضاء حول مكان الورم. وقد يؤدي هذا للالتباس بين التأثيرات الضارة الآجلة للعلاج وبين نكس الورم (الجدول ١٥). يطلق على هذا النموذج من الأذية الدماغية مصطلح "اعتلال الدماغ الإشعاعي radiation encephalopathy"، أما أذية الحبل الشوكي فتعرف باعتلال

• تفاقم النقيصة العصبية. • نوب اختلاجية بؤرية أو معممة في معالجة أورام المخ. • تدهور الوظائف الاستعرافية في التشعيع الكامل للرأس. وهي كثيرة المصادفة في الأطفال ولاسيما من كان منهم دون الثالثة من العمر. • ذهول وسبات بالتشعيع الكامل للرأس. • أورام آجلة (بعد ٢٠-٣٠ سنة من المعالجة): ورم سحائي، ساركومة، ورم دبقي.
الجدول (١٥) التأثيرات الجانبية الآجلة لعلاج أورام الدماغ بالأشعة

النخاع (أو الحبل الشوكي) الإشعاعي radiation myelopathy. وتساعد تجزئة "الجرعة" العلاجية fractionation of the dose على تجنب هذا الضرر أو الإقلال منه.

ثانياً- أورام الأزواج القحفية tumors of the cranial nerves:

الباثولوجيا:

تقدر أورام الأزواج القحفية بـ(٨٪) تقريباً من مجمل الأورام داخل القحف. ولها نماذج مختلفة:

١- أكثر هذه الأورام شيوعاً هي الأورام الشوانومية schwannomas، (كانت تعرف في السابق بورم العصب neuroma). ويجب عدم الالتباس بين المصطلحين "ورم العصب أو الورم الشوانومي" من جانب وبين الورم الليفي العصبي neurofibroma من جانب آخر، وسيأتي ذكره لاحقاً.

ينشأ الورم الشوانومي من خلايا شوان التي تقوم بتدعيم المحاوير العصبية في الجملة العصبية المحيطية، كما تصنع أغمادها الميالينية. ويقابلها في الجملة العصبية المركزية الخلايا الدبقية قليلة التغصن. وعلى ذلك تصيب الأورام الشوانومية كل الأزواج القحفية، باستثناء الزوجين I و II لغياب خلايا شوان منها، ويعد هذان الزوجان جزءاً من الجملة العصبية المركزية من الناحية الجنينية أيضاً. ويصاب بالورم الشوانومي الغصن الدهليزي vestibular branch للزوج الثامن القحفي خاصة. أما الورم الذي يصيب الزوج القحفي الأول غالباً فهو نادر المصادفة، ويعرف بورم العصب الحسي الأرومي (أو الورم الأرومي لعصب الشم) olfactory neuroblastoma.

أما الزوج الثاني القحفي فقد يصاب بورم دبقي يعرف بورم عصب البصر الدبقي optic nerve glioma (ONG). وتكمن أهمية الداء في أنه قد يكون مؤشراً لاحتمال حدوث أورام أخرى في الجملة العصبية المركزية مستقبلاً، إما في المصاب ذاته، وإما في أحد أفراد أسرته.

٢- قد تصاب أي من الأزواج القحفية بورم سحائي لوجود طبقة من خلايا العنكبوتية arachnoid cells تغلف الأزواج القحفية داخل القحف.

٣- "أورام غمد العصب المحيطي الخبيثة" malignant peripheral nerve sheath tumor: يشمل مصطلح "ورم غمد العصب" كلاً من الورم الشوانومي schwannoma والورم الليفي العصبي neurofibromas. وهذه الأورام الخبيثة هي أورام نادرة جداً، وتصيب خاصة العصب ثلاثي التوائم trigeminal nerve (العصب القحفي الخامس)، أو العصب الدهليزي السمعي (العصب القحفي الثامن).

المظاهر السريرية:

تعتمد أعراض أورام الأزواج القحفية على ما يلي:

١- الزوج القحفي المؤوف.

٢- سرعة نمو الورم، مع الإشارة إلى أن معظمها حميد وبطيء السير.

٣- حجم الورم: فالكبير منها قد يضغط الأزواج القحفية المجاورة أو جذع الدماغ.

يتظاهر الورم الأرومي لعصب الشم برعاف متكرر بلا انتظام، في حين تسبب أورام عصب البصر optic nerve - الدبقي منها أو السحائي أو الشوانومي - فقد رؤية مترقي السير، وتبارز المقلة، واحتقان أوعية الصلبة. وقد تشخص الحالة خطأ في مرحلة باكرة من سير الداء على أنها التهاب عصب البصر optic neuritis، أو اعتلال العصب بنقص الارتواء (الإقفاري) ischaemic optic neuropath.

يتعذر التفريق بين الأورام من جهة، وبين سواها من الكتل داخل الوقب من جهة أخرى. ومن هذه الكتل: الأورام الحبيبية ولاسيما الساركوئيد العصبي neurosarcoidosis، والورم الوعائي الكهفي cavernous haemangioma، والكيسة الجلدانية dermoid والنقائل. كما يجب التفريق بين مختلف نماذج أورام عصب البصر، إلا أنه كثيراً ما يتعذر ذلك.

قد تصاب عقدة عصب ثلاثي التوائم بالورم الشوانومي، كما قد يصيب هذا النموذج من الورم العصب الدهليزي ومنه الدوار والطنين ونقص السمع الذي قد يشخص خطأ بأنه داء منيير Meniere. وقد يدل شلل العصب الوجهي مطرد السير على ورم شوانومي في العصب السابع.

تتأذى الأزواج القحفية بازدياد حجم أورام الأزواج القحفية القريب بعضها من بعض، فعلى سبيل المثال يصاب العصب ثلاثي التوائم بشوانوما العصب الدهليزي، ويظهر الرنح (الأتكسيا)، كما قد يضغط جذع الدماغ إذا ما بلغ الورم حجماً كبيراً، وقد يضطرب دوران س.د.ش ومنه ظهور أعراض استسقاء الرأس الانسدادي obstructive hydrocephalus.

الخيارات العلاجية:

ثمة عدة خيارات علاجية تشمل:

١- اتباع أسلوب الإرجاء والترقب اليقظ watchful wait-and-see.

٢- الجراحة التقليدية.

٣- الجراحة المجهرية.

٤- الجراحة الإشعاعية بالتوضيع التجسيمي stereotaxic radiosurgery.

٥- مختلف نماذج المعالجات الإشعاعية المجزأة fractionated radiation therapy.

لقد أثبتت الجراحة الإشعاعية بالتوضيع التجسيمي جدارتها ولاسيما للشوانوما الدهليزية أو للورم السحائي الدهليزي، كما يمكن اللجوء إليها علاجاً مساعداً بعد استئصال ورم كبير بالجراحة المجهرية استئصالاً غير تام.

ثالثاً- أورام الأعصاب المحيطية tumors of the peripheral nerves:

الباثولوجيا:

يطلق مصطلح "ورم العصب" neuroma على أي انتباج swelling (= تورم) يصيب عصباً ما، بصرف النظر عن السبب. وعلى ذلك فهو مصطلح فضفاض: فقد يكون هذا التورم تنشئياً neoplastic، أو غير تنشئي، حميداً أو خبيثاً. ولا يشمل هذا المصطلح عرفاً، "أورام العصبونات" neuromas، كما قد يُظن خطأ.

ثمة ثلاث فئات رئيسية من أورام الأعصاب المحيطية تشمل:

١- **الأورام الليفية العصبية neurofibroma**: وتشاهد في سياق داء الورام الليفي العصبي من النموذج الأول neurofibromatosis (NF1) جيني المنشأ غالباً (الجدول ١٦). وينتقل الداء صفة صبغية جسدية سائدة autosomal dominant. وتنشأ الأورام الليفية العصبية في الأعصاب المحيطية من الخلايا الشوانية التي لا تشكل غمداً ميلانينياً non-myelinating Schwann cells.

٢- **الشوانومات schwannomas**: يطلق عليها أسماء كثيرة ومتشابهة، وكلها تعني ورم غمد الليف العصبي neurilemmoma = neurinoma = neurolemmoma.

هذا النموذج من الأورام هو أكثر تنشؤات الأعصاب المحيطية مشاهدة. وينشأ من الخلايا الشوانومية التي تشكل الأغماد الميلانينية الغطاء العازل للألياف العصبية. وهي أورام بطيئة النمو ولا تتحول للخباثة إلا نادراً ١٪.

يشاهد هذا النموذج من الأورام إما ورماً منفرداً غالباً، وإما متعدداً أحياناً في سياق الورام العصبي الليفي neurofibromatosis، أو الوُرام الشوانومي schwannomatosis (= وُرام أغماد الألياف العصبية neurilemmomatosis).

يختلف مصطلح الورام الشوانومي عن نظيره الورام العصبي الليفي؛ إذ يطلق "الوُرام الشوانومي" على الشوانومات المتعددة من دون وجود مظاهر أخرى للورام العصبي الليفي من نموذج ١ أو نموذج ٢ (الجدول ١٧).

يقوم التشخيص على وجود دليلين أو أكثر مما يلي:

١- وجود ست (٦) بقع أو أكثر من بقع القهوة بالحليب caffé au lait macules، يفوق القطر الأعظمي لكل منها ٥ مم في مريض لم يصل لطورالبلوغ، أو ١٥ مم لمن تجاوز تلك المرحلة.

٢- وجود ورمين أو أكثر من الأورام الليفية العصبية neurofibromas، أو ورم ليفي عصبي واحد ضفيري الشكل plexiform.

٣- نمش freckling في الناحيتين الإبطيتين أو المغبنيتين، أو في الإبطين والمغبنين (علامة كرو Crow).

٤- ورم دبقي في عصب البصر.

٥- عقدتي لِيش نيهان عابيتين Lesch Nyhan hamartoma nodules في القزحية iris.

٦- آفة أو آفات عظمية مميزة، كخلل تنسج العظم الوتدي sphenoid dysplasia، أو ترقق قشرة عظم طويل، إما مع تمفصل كاذب pseudoarthrosis، وإما من دونه على سبيل المثال.

٧- للمريض قريب من الدرجة الأولى (كأحد الوالدين، أو الأشقاء أو النسل) مصاب بالعلة ذاتها.

الجدول (١٦) معايير المعهد الوطني الأمريكي للصحة التشخيصية (INH) للورام الليفي العصبي من النموذج الأول neurofibromatosis, type 1 (NF1)

يقوم التشخيص على استيفاء المعيارين التاليين:

١- وجود ورم في كل من العصبين القحفيين الثامنين (إي ورم في كل جانب)، يشاهدان بالتصوير المناسب (MRI أو CT).

٢- للمريض قريب من الدرجة الأولى (كأحد الوالدين parent، أو أشقائه، أو نسله offspring) مصاب بالعلة ذاتها، مع وجود أحد المعيارين التاليين:

أ- ورم في العصب الثامن في جانب واحد فقط في أحد الأقرباء، أو

ب- ظهور قرينتين في أحد أقرباء المريض مما يلي:

- ورم عصبي ليفي.
- ورم سحائي.
- ورم دبقي.
- ورم شواني في القحف cerebral schwannoma
- عتامة opacity عدسية خلفية تحت المحفظة شبابية (يَفَعية) juvenile

الجدول (١٧) معايير المعهد الوطني الأمريكي للصحة (INH) التشخيصية للورام الليفي العصبي من النموذج الثاني Neurofibromatosis, type 2 (NF2)

تنمو الشوانومات ببطء، ولا تتسرطن إلا نادراً ١٪.

٣- أورام غمد العصب الخبيثة malignant peripheral nerve sheath tumor: تعرف بالساركومة الليفية العصبية neurofibrosarcoma، أو بالورم الشواني الخبيث malignant schwannoma، أو الساركومة العصبية neurosarcoma.

تنشأ هذه الأورام شديدة الخباثة من النسيج الضام حول الأعصاب، وتمتد إلى النسج المجاورة، كما قد تطلق أوراماً نقيلية إلى النسج الأخرى. يؤهب الورام العصبي الليفي من النموذج الأول للخباثة في نصف الحالات. تعالج هذه الحالات باستئصال الورم، وبالتشعيع، وكيميائياً للحؤول دون الانتشار.

٤- ارتشاح ورمي للعصب nerve infiltration: من سرطان مجاور، شأن الحال في متلازمة بانكوستPancoast syndrome.

٥- أورام العصب اللا تنشئية non-neoplastic neuromas، وتشمل:

- أورام العصب رضية المنشأ: وتشاهد بعد قطع العصب (ولاسيما تلو الجراحة) في الجزء الداني (المركزي) للعصب، قرب الندبة الجراحية. ويتشكل من كتلة من الألياف العصبية المتجددة regenerating nerve fibers التي تنمو عشوائياً، فتسبب ألماً شديداً. وقد يكون الورم سطحياً تحت الجلد مباشرة، أو في النسيج الشحمي، أو قد يكون عميقاً، شأن الحال تلو استئصال المرارة على سبيل المثال. ويعرف هذا النموذج من الورم بورم العصب الكاذب pseudoneuroma.

- ورم العصب لمورتن (ويعرف بأسماء أخرى كالألم بين

مشطي القدم لمورتن Morton's inter metatarsalgia، وألم العصب لمورتن Morton's neuralgia، وورم عصب أخمص القدم plantar neuroma، وورم العصب بين مشطي القدم (intermetatarsal neuroma).

يُشعر بالألم أو الخدر أو بكليهما في المسافة بين المشطين الثالث والرابع للقدم، وتخف الأعراض بخلع الحذاء أو النعل. وينجم عن تليف حول العصب لا فيه. وعلى ذلك، فهو اعتلال أحادي العصب mononeuropathy، ويطلق عليه تشريحياً "الورم الليفي حول العصب perineural fibroma".

المظاهر السريرية والتشخيص:

ربما لا تسبب هذه الأورام أعراضاً، أو قد تؤدي إلى اضطرابات حسية مختلفة، كالخدر numbness أو التوخز pins and needles، أو الحرق. كما قد يشعر بألم تتفاوت شدته من شخص إلى آخر. وقد يجس العليل كتلة سطحية أو عميقة. كما قد يحدث ضعف عضلي في منطقة توزع العصب المؤوف. وتساعد دراسة النقل في العصب والتصوير بالرنين المغنطيسي MRI neurography - ولاسيما تصوير العصب - على تأكيد التشخيص. في الجدول (١٨) مقارنة بين الصفات المميزة لأورام الأعصاب المحيطية الحميدة منها والخبيثة. ويبدو من هذا الجدول أن غياب الضعف الشديد مع وجود تعزيز مركزي للمادة التباينية يوحي بشدة أن الورم حميد. أما الألم الشديد في أثناء الراحة مع وجود حواف غزوية للنسج السليمة فيرجح الخباثة.

-الخيارات العلاجية:

قد يكون اتباع أسلوب الإرجاء والترقب اليقظ هو المفضل في كثير من الحالات، نظراً لأن هذه الأورام هي حميدة غالباً، ولاعرضية، وبطيئة التفاقم. وتتابع حالة المريض سريرياً وتصويرياً لحين الحاجة إلى الجراحة. أما أورام غمد العصب الخبيثة فتتطلب الجراحة من دون إبطاء، لشدة خباثتها.

رابعاً- تأثيرات خباثات الجسم في الجملة العصبية effects of systemic malignancies on the nervous system:

١- خباثات الجسم والدماغ على نحو عام:

قد يتأثر عمل الجملة العصبية بالخباثات الجهازية الأخرى بآليات مختلفة تشمل:

أ- الغزو المباشر direct invasion، شأن ما يشاهد بورم قمة الرئة الذي قد يمتد ليشمل الجذور السفلية من الضفيرة العضدية (ورم بانكوست Pancoast)، كما قد يمتد ورم في الجمجمة (كأورام الجيوب الأنفية) أو مجاورة لها (كأورام البلعوم الأنفي) عبر ثقوب مخارج/مداخل الأزواج القحفية في القاعدة، إلى داخل القحف، وقد تصل الأورام خلف الصفاق القريبة من العمود الفقاري عبر الثقوب الفقارية إلى القناة الشوكية أيضاً.

ب- ظهور أورام نقيلية metastases، تصل إلى الجملة العصبية بوساطة الدم، وسبق ذكرها. ويكتفى التذكير بما يلي:

- تقدر النقائل للدماغ بـ(٣٠-٥٠٪) من مجمل أورام الدماغ.
- تشاهد النقائل الدماغية في ١٥-٣٠٪ من السرطانات الجهازية ولاسيما من أورام الرئة (وتسبب ٥٠٪ من مجمل النقائل الدماغية)، والثدي والجهاز الهضمي والجلد (الورم الميلانيني melanoma).
- تندر مصادفة النقائل الدماغية في الأطفال، فهي أقل من ٦٪ من مجمل أورام الدماغ في هذه الفئة العمرية. وتشاهد في سياق الساركومات الجهازية، والورم الأرومي العصبي neuroblastoma، وأورام الخلايا المنتشة germ cell.

الأورام الخبيثة	الأورام الحميدة	الصفة
يصادف في جميع الحالات تقريباً، ويكون شديداً	يصادف في ٥-٦٪ من الحالات فقط، وهو غير شديد	الألم في أثناء الراحة
يحدث، وتتفاوت شدته من الخفيف إلى الشديد جداً	لا يحدث غالباً، وإن حدث (في ١٠٪ من الحالات) فهو خفيف الشدة	الضعف العضلي
غير منتظمة (غَزْوي invasive) في ١/٢ الحالات	منتظمة في كل الحالات	حواف الورم بصور MRI أو CT
لا يشاهد تعزيز مركزي غالباً	تعزيز مركزي	نمط تعزيز الورم للمادة التباينية بصور MRI أو CT

الجدول (١٨) مقارنة بين المشهد السريري لكل من أورام الأعصاب الحميدة والخبيثة

● قد تكون النقائل الدماغية المظهر الأول الموجه لورم جهازي "صامت" في ٥-١٥٪ من الحالات.

● وتكون الأورام النقيلية متعددة غالباً؛ مما يستوجب تمييزها من الأورام الأولية متعددة البؤر ومن التبذرات الورمية seeding أيضاً (الجدول١٠). ولكن قد يشاهد ورم نقيلي منفرد، ويجب تمييزها حينئذ من الورم الدماغي الأولي.

● قد يتأثر عمل الجملة العصبية على نحو غير مباشر بالأورام الجهازية، ويتمثل ذلك بخمج انتهازي (لنقص المناعة بسبب ورم، أو لتثبيط مناعي دوائي المنشأ)، أو بعوز اغتذائي، أو بتأثير جانبي للأدوية المضادة للتنشؤات.

● الأباعد الورمية، كما سيرد لاحقاً.

٢- الأباعد الورمية remote effects of carcinomas:

قد تسبب بعض أورام الجسم أذيات عصبية في الجملة العصبية المركزية (الدماغ أو الحبل الشوكي)، أو المحيطية من دون وجود ضغط مباشر على الجملة العصبية من الورم أو من نقائله، ومن دون وجود خمج انتهازي أو عوز اغتذائي، أو تأثيرات جانبية دوائية للعقاقير المضادة للتنشؤات. يطلق على التأثيرات العصبية أسماء مختلفة ك:الأباعد السرطانية remote or distant effects of carcinoma ، أو التأثيرات العصبية اللانقيلية للسرطانات nonmetastatic effects of carcinoma، أو متلازمات نظيرة الورمية paraneoplastic syndromes (PNS).

يختلف الإمراض في الأباعد الورمية من حالة إلى أخرى:

أ- فقد يطلق الورم إلى الدوران هرمونات أو مواد فعالة بيولوجياً، لها تأثير في عمل الجملة العصبية، كالإفراز غير الملائم لهرمون مضاد الإبالة ADH الذي ينقص تركيز الصوديوم في الدم؛ مما قد يسبب الغثيان والقياء والمعص العضلي cramps والتخليط الذهني والاختلاج (وقد يُفرز هذا الهرمون من أورام الرئة صغيرة الخلايا (= ورم الخلية الشوفانية oat cell lung carcinoma)، وسرطان المعثكلة (البنكرياس)، وسرطان الموثة (البروستات)، وفي داء هودجكن). فتؤدي التغيرات الهرمونية والشواردية إلى اضطراب عمل الجملة العصبية.

ب- إنتاج مركبات مناعية قد تترسب في الأوعية الدقيقة، ومنها داء المعقدات المناعية immune - complex disease.

ج- قد يكون الإمراض في الأباعد الورمية مناعياً ذاتياً (الجدول ١٩)، لوجود أضداد ذاتية في الدوران ضد بعض مكونات الورم، لها فعل متصالب cross-react مع بعض النسج العصبية، أو لحدوث تثبيط مناعي يسمح بإنتاج مثل هذه الأضداد.

يجدر التنويه بما يلي:

● إن كل الأباعد الورمية نادرة المصادفة.

● قد تسبب الأباعد الورمية مظاهر عصبية، أو جلدية، أو مفصلية، أو دموية، أو هضمية، أو اضطرابات لا نوعية non-specific disorders.

● تصادف الأباعد الورمية العصبية في ٠,٠١٪ من السرطانات. وبعض نماذج السرطانات أكثر إحداثاً لها من سواها.

● إن أكثر الأورام إحداثاً للأباعد الورمية العصبية هو سرطان الرئة صغير الخلايا (= ورم الخلايا الشوفانية)؛ إذ إنه قد يسبب التهاب الدماغ الحوفي، والتهاب الدماغ والنخاع الشوكي، وتنكساً مخيخياً، ومتلازمة لامبرت - إيتون الوهنية، وخلجاناً عينياً عضلياً، واعتلال أعصاب حسية تحت الحاد، واعتلال الشبكية المرتبط بالسرطانات (الجدول ١٩).

● تسبق ظهور الورم بـ ٣ أسابيع إلى ٨ سنوات في ٨٠٪ من الحالات.

● يساعد كشف أضداد عصبية سرطانية onconeural antibodies في الدم على توجيه الاستقصاءات اللازمة في البحث عن السرطان المسبب.

● يشمل البحث عن السرطان المسبب: السيرة المرضية والفحص السريري الدقيقين، واختبارات دموية، بما فيها الواصمات السرطانية tumor markers، والتصوير المقطعي للصدر والبطن والحوض، وتصوير الثدي الشعاعي mammography، وفي سلبية الـCT يجرى [(PET-CT) (^{18}F)] fluorodeoxyglucose -positron emission tomography-computed.

● ربما لا تظهر أضداد عصبية سرطانية في الدم.

● يتحسن المريض بعلاج الورم المسبب ما لم يحدث أذية عصبية دائمة، غير قابلة للتراجع.

● قد يستفيد بعضهم من العلاج بالستيروئيدات القشرية corticosteroids، أو الغلوبولينات المناعية immunoglobulins، أو فصادة البلازما plasma exchange. ولا تؤثر المعالجات في الورم المسبب لا سلباً ولا إيجاباً.

● يتوقع أن تزداد مشاهدة حالات الأباعد الورمية مستقبلاً بتزايد الإصابات بالأورام.

المتلازمة	المظاهر السريرية	الأضداد العصبية السرطانية ذات العلاقة associated onconeural antibodies	السرطان المسبب associated malignancy	نسب مشاهدة الحالة العصبية مع السرطان المسبب
المتلازمات المدرسية classical syndromes للأباعد الورمية (يرافقها سرطان غالباً، ويستدل منها على وجود تنشؤ مسبب في نسبة عالية من المرضى)				
التهاب الدماغ الحوفي limbic encephalitis	تغير المزاج، عتاهة، اختلاجات	anti-Ma %71 anti-Hu %14 anti-phiphysin %6 anti-Tr %4	سرطان الرئة صغير الخلايا (SCLC)، الثدي، الخصية	ترافق ٢٠٪ من حالات التهاب الدماغ الحوفي ما ذكر من السرطانات
التهاب الدماغ والنخاع الشوكي encephalomyelitis	تختلف كثيراً من حالة إلى أخرى	تختلف بحسب المشهد السريري	سرطان الرئة صغير الخلايا (SCLC)	تترافق ١٠٪ من حالات التهاب الدماغ والنخاع الشوكي مع السرطان
تنكس مخيخي cerebellar degeneration	بدء سريع لـ: الرنح، وعسر البلع، والرتة، والرأرأة العمودية عند الحملقة للأسفل downbeat nystagmus	anti-Yo %100 anti-Tr %96 anti-Ri %50 anti-CV2 %26 anti-Hu %18 anti-amphiphysin %17 Anti-Ma (1) or (2) %5	الرئة، المبيض، الثدي ليمفوما هودجكن	ترافق ٥٠٪ من حالات التنكس المخيخي مع السرطان
متلازمة لامبرت - إيتون: المتلازمة الوهنية Lambert-Eaton myasthenic syndrome	ضعف العضل الداني	anti-CV2 %9 anti-amphiphysin %8 anti-Hu %6 anti-Ri %4	سرطان الرئة صغير الخلايا (SCLC)	ترافق ٦٠٪ من هذه الحالات السرطان. وتشاهد هذه المتلازمة في ٣٪ من سرطانات الرئة صغيرة الخلايا
خلجان عيني - عضلي opsoclonus-myoclonus	الخلجان (رَمَع) العيني[1] opsoclonus وخلجان عضلي[2] myoclonus	anti-amphiphysin %9 anti-CV2 %5 anti-Yo %5 anti-Hu %1	سرطان الرئة صغير الخلايا (SCLC)، ورم أرومي عصبي neuroblastoma (في الأطفال)	ترافق ٢٠٪ من حالات الخلجان العيني العضلي السرطان
اعتلال أعصاب حسية تحت الحاد subacute sensory neuropathy (SSN)	اضطراب حسي تحت حاد متعدد البؤر، ألم وشواش الحس paraesthesia ، رنح حسي sensory ataxia	anti-Hu 40 anti-CV2 %27 anti-mphiphysin %22	سرطان الرئة صغير الخلايا (SCLC) في ٨٠٪ من الحالات، الثدي، المبيض، الساركومة، ليمفوما هودجكن	ترافق ٢٠٪ من هذه الحالات السرطان

(١) الخلجان العيني هو سلسلة لا إرادية غير منتظمة في حركة العينين المتقارنة conjugate eye movements، تبدو بشكل نفضات jerks سريعة، دقيقة، فجائية، غير منتظمة (لا في الاتجاه، ولا في السعة)، تثار عند محاولة الحملقة على هدف ما.
(٢) الخلجان العضلي هو نفضات عضلية لا إرادية وغير منتظمة .

تتمة الجدول (١٩) في الصفحة التالية

المتلازمة	المظاهر السريرية	الأضداد العصبية السرطانية ذات العلاقة **associated onconeural antibodies**	السرطان المسبب **associated malignancy**	نسب مشاهدة الحالة العصبية مع السرطان المسبب
متلازمات غير مدرسية non-classical للأباعد الورمية (هي متلازمات لا تنشئية غالباً، قد ترافقها أورام أحياناً)				
الوهن العضلي الوبيل myasthenia gravis	ضعف عضلي: (البدء في عضل العينين و/أو الفم والبلعوم، ثم عضل الأطراف) يستجيب للعلاج لمثبطات الكولينستيراز cholinesterase inhibitors	لا توجد أضداد خاصة يستدل منها على وجود ورم	ورم تيموسي (ورم توتي) thymoma	يرافق ١٥٪ من حالات الوهن العضلي الوبيل ورم تيموسي
متلازمة الشخص المتيبس stiff person syndrome	صمل العضل المحوري مترقي السير progressive axial rigidity مع تشنجات spasm	Anti-amphiphysin	الثدي، القولون، ورم تيموسي	ترافق ٢٠٪ من حالات متلازمة الشخص المتيبس السرطان
المرتبط بالسرطانات[3] cancer-associated retinopathy (CAR)	نقص حدة البصر ثنائي الجانب مع تحسس ضوئي. تتفاقم الحالة بسرعة خلال أسابيع أو أشهر	أضداد مناعية ذاتية ضد عناصر شبكية مختلفة، تؤثر في عمل نبابيت الشبكية retinal rods ومخاريطها cones	سرطان الرئة صغير الخلايا (SCLC)	نادر الحدوث
المرتبط بالورم الميلانيني[4] melanoma-associated retinopathy (MAR)	عمى ليلي وميضي مفاجئ	أضداد ذاتية ضد عصبونات النبابيت ثنائية القطب rod bipolar neurons	ورم ميلانيني	نادر الحدوث

(٣) تتأثر الرؤية المركزية خاصة ومنها: نقص حدة البصر، ونقص رؤية الألوان، والعتمة scotoma المركزية

(٤) تكون حدة البصر ورؤية الألوان شبه سوية، مع نقص في الساحة البصرية المحيطية أو الوسطى

الجدول (١٩) متلازمات الأباعد الورمية العصبية

Remote (= distant effects = paraneoplastic = non-metastatic effects of carcinoma)

اضطرابات الضغط داخل القحف

احمد منصور ابو عليقة

يعرّف الضغط داخل القحف intracranial pressure بأنه الضغط المؤثر في النسيج الدماغي. ويؤثر عاملان رئيسان في هذا الضغط، هما: حجم السائل الدماغي الشوكي (س.د.ش) cerebrospinal fluid (CSF) الموجود ضمن البطينات وحول الدماغ والحبل الشوكي؛ وحجم الدم ضمن الأوعية. ثمة توازن دقيق بين حجوم المتثابتات (الثوابت) parameters الثلاث ضمن القحف (الدماغ، وس.د.ش، والدم في الأوعية)، تحافظ على الاستتباب البدني homeostasis.

يفرز ٥٠-٨٠٪ من السائل الدماغي الشوكي من الضفائر المشيميائية choroid plexus في حين يفرز الباقي (٣٠٪ تقريباً) من البطانة العصبية ependymal surface. ويتم إنتاجه بالترشيح الشعيري المستدق الفاعل (المستهلك للطاقة) capillary ultra filtration active. ويوجد في كل حين ٩٠-١٥٠ مل من السائل ضمن البطينات وحول الدماغ والحبل الشوكي. وتكون الكمية المنتجة ثابتة، مهما تغير ضغط س.د.ش ارتفاعاً أو انخفاضاً، وتقدر بـ ٢٠ مل/سا أو ٥٠٠ مل/اليوم. في حين يمتص س.د.ش على نحو منفعل passive (من دون استهلاك للطاقة) من التحببات العنكبوتية arachnoid granulations في الجيب السهمي العلوي superior sagittal sinus خاصة. وعلى ذلك يتبدل س.د.ش باستمرار بمعدل ٣,٧ مرات تقريباً كل يوم.

أما العامل الآخر الذي يؤثر في الضغط داخل القحف فهو حجم جريان الدم في الدماغ cerebral blood flow (CBF). ثمة تنظيم ذاتي لهذا الجريان الذي يبلغ ٧٥٠ ميليلتر في الدقيقة في الراشدين. وتعادل كمية الدم المتدفقة في الدماغ ١٥٪ من النتاج القلبي، أو ٥٠-٥٤ ميليلتر من الدم لكل ١٠٠غ من الدماغ/دقيقة. ويتغير تدفق الدم بحسب الاحتياجات الاستقلابية للدماغ. فإذا ازداد الجريان كثيراً - ومنه كتلة الدم الموجودة داخل القحف - ازداد الضغط داخل القحف. وإذا نقص إلى ما دون ١٨-٢٠ مل/١٠٠غ/دقيقة أدى إلى الإقفار (نقص الارتواء). وإذا تدنى إلى أقل من ٨-١٠مل/١٠٠غ/د أفضى إلى تموت النسيج العصبي. في الجدول (١) العلاقة بين جريان الدم في الدماغ والضغط داخل القحف.

لخص "مونرو" و"كَلي" العلاقة المتبادلة بين حجوم العناصر الثلاثة في داخل القحف (الدماغ، والدم، وس.د.ش)؛ في فرضية شهيرة عرفت باسميهما Monro-Kellie hypothesis. وتنص هذه الفرضية على أنه في الصحة يبقى مجموع حجوم كل من كتلة الدم داخل أوعية القحف، والـ س.د.ش، والنسيج الدماغي ثابتة. ولهذه الفرضية تطبيقات عملية سترد لاحقاً.

يقاس ضغط س.د.ش عند البزل القطني lumbar puncture (LP) بوضعة الاستلقاء الجانبي، ويندفع السائل عند نكزه مباشرة (= الفتح) at opening. يتساوى الضغط في المسافة تحت العنكبوتية القطنية مع نظيره في البطينات بوضعة الاستلقاء. ويبلغ الضغط ١٠- ١٨سم ماء (= ٨- ١٥مم زئبقي Hg، أو ما يعادل ١,١-٢ كيلو باسكال kPa). ويبلغ الضغط ٢٠-٣٠سم ماء (١٦-٢٤ مم Hg = kPa 2¨1-3¨2) بوضعة الجلوس. أما في الولدان newborn فهو ٨-١٠ سم ماء (١,٦-

جريان الدم في الدماغ (CBF)[1] = ضغط الإرواء (CPP)[2] - المقاومة الوعائية[3] (CVR) كما أن: ضغط الإرواء (CPP)[2] = الضغط الوسطي (MAP)[4] - الضغط داخل القحف (I/CRP)[5] **لاحظ:** إن حجم الدماغ في الصحة هو ١٤٠٠ ميليلتر؛ وحجم س.د.ش هو ١٥٠ ميليلتر، وحجم الدم هو ١٥٠ ميليلتر. والأحجام الثلاثة ثابتة تقريباً في الصحة.
1 (CBF) = cerebral blood flow 2 (CPP) = cerebral pulse pressure (وهو ٧٠-٩٠مم زئبقي في الصحة) 3 (CVR) = cerebral vascular resistance 4 (MAP) = mean arterial pressure 5 (I/CRP) = intracranial pressure
الجدول (١) العلاقة بين جريان الدم في الدماغ والضغط داخل القحف

٥ مم Hg)، وفي الأطفال ٣-٧ مم Hg. وتظهر معظم تبدلات الضغط في أثناء البزل بالسعال، أو بضغط البطن، أو الوريدين الوداجيين في العنق.

أولاً- فرط الضغط داخل القحف:

الأسباب:

لارتفاع الضغط داخل القحف raised intracranial pressure أسباب كثيرة. في الجدول (٢) أمثلة عليها.

التقييم السريري:

إن ثالوث المظاهر: الصداع والقياء ووذمة حليمتي العصبين البصريين يوحي بشدة وجود فرط ضغط داخل القحف. ولكن لا يوجد ترابط بين شدة ارتفاع هذا الضغط من جهة وشدة تلك المظاهر من جهة أخرى. وفيما يلي أهم مظاهر فرط الضغط داخل القحف.

١- قد يصف العليل صداعه بأنه نابض throbbing أو أن رأسه يكاد أن يتفجر. ويتفاقم الصداع بالعوامل التي تفاقم هذا الضغط: كالسعال والعطاس والاستلقاء. ويكون على أشده صباحاً غالباً، وقد يكون ذلك ناجماً عن تفاقم الضغط القحفي والاستلقاء وارتفاع pCO_2 في أثناء النوم ونقص امتصاص السائل الدماغي الشوكي أيضاً.

٢- أما وذمة حليمتي العصبين البصريين فلها شأن عظيم في التشخيص، إلا أنها لا تظهر إلا بعد عدة أيام من حدوث فرط الضغط داخل القحف. وقد تبدو نزوف في قعر العين إذا ارتفع الضغط ارتفاعاً شديداً مفاجئاً قبل ظهور الوذمة، شأن ما يشاهد في النزف تحت العنكبوتية أو في بعض حالات رضوض الرأس. وقد لا تظهر الوذمة في بعض حالات فرط الضغط داخل القحف قديم العهد؛ إذا كان كُم sleeve الأم تحت العنكبوتية الذي يحيط بالعصب البصري غير متصل بالمسافة تحت العنكبوتية الدماغية subarachnoid space.

٣- والقياء يظهر متأخراً، ويرافق الصداع الصباحي غالباً.

٤- تحدث بلادة ذهنية، وفرط نوم، واضطرابٍ في الوعي مترقي السير (يقاس بسلم كلاسكو للسبات Glasgow Coma Scale (GCS)). ويواكب اضطراب الوعي شدة تزايد الضغط القحفي، وحدوث انزياح في التشكلات الشبكية reticular formation الموجودة في الدماغ البيني diencephalon والدماغ المتوسط midbrain، باتجاه ذيلي caudal.

٥- قد تشاهد علامات موضعة زائفة، ولاسيما شلل العصب السادس في جانب واحد أو في كليهما

٦- أما في الأطفال والرضع فقد تصادف علامات أخرى

العلة المسببة	أمثلة سريرية
الكتل الموضعة	١- الأورام الدموية الرضية: خارج الجافية extradural، وتحت الجافية subdural، وداخل الدماغ intracerebral. ٢- التنشؤات: والأورام الدبقية glioma، والسحائية، والنقائل. ٣- الخراجات. ٤- الوذمة البؤرية focal edema الناجمة عن رض أو احتشاء أو ورم.
اضطراب دوران السائل الدماغي الشوكي	- استسقاء الرأس (موه) الانسدادي obstructive hydrocephalus. ٢- استسقاء الرأس (موه) المتصل المستطرق communicating hydrocephalus.
انسداد جيوب وريدية رئيسية	- كسر جمجمة منخسف depressed fractures عبر مسار جيب وريدي. ٢- خثار جيوب وريدية.
وذمة دماغية منتشرة أو انتباج swelling	أدواء كثيرة تشمل: التهاب الدماغ، التهاب السحايا meningitis، رض الرأس الواسع: نزف تحت العنكبوتية، متلازمة راي Reye's syndrome، اعتلال الدماغ الرصاصي، الانسمام بالماء water intoxication، تلو غرق تحت الماء (مع الاستنشاق) near drowning.
فرط الضغط مجهول السبب idiopathic intracranial hypertension (IIH)	غامض السبب

الجدول (٢) من أسباب فرط الضغط داخل القحف

كافتراق الدروز وتوتر اليوافيخ قبل مرحلة الالتحام. ولا تشاهد وذمة حليمة العصبين البصريين في هذه الفئة العمرية.

٧- ثمة علامات أخرى قد تشاهد كتوسع البؤبؤ، والإطراق ptosisفي الجانبين، وتحدد الحملقة نحو الأعلى impairedup gaze، وارتكاس بسط الأطراف للإيلام extension to pain، واضطرابات تنفسية. وتدل كلها على حدوث انفتاق خيمي أو لوزيtentorial or tonsillar herniation أكثر مما تدل على القيمة المطلقة لمستوى الضغط داخل القحف.

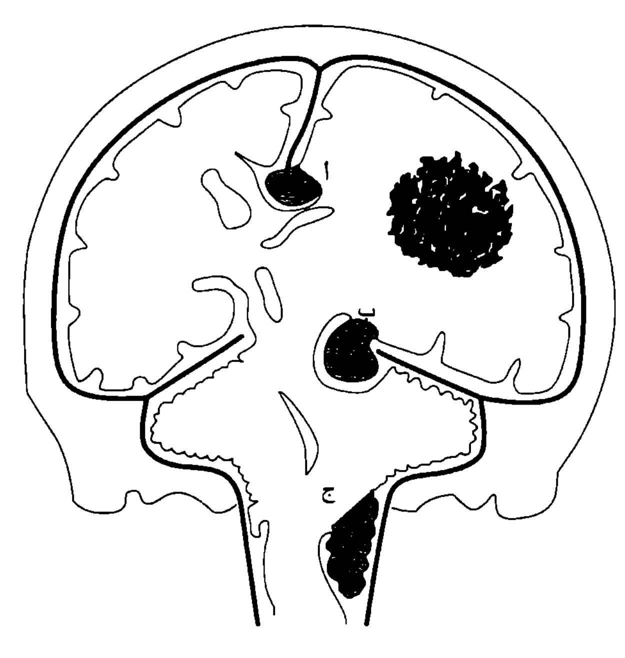
٨- قد يحدث ارتفاع في الضغط الشرياني وبطء النبض وتغيرات في نمط التنفس في مراحل متقدمة من فرط الضغط داخل القحف؛ بسبب تشوه جذع الدماغ أو نقص الارتواء (الإقفار).

انزياح الدماغ brain displacements والانفتاقات herniations:

قد يفضي ارتفاع الضغط في إحدى الأحياز (الحجيرات) compartment القحفية؛ إلى اندفاع جزء منه في الحجيرة ذات الضغط المرتفع نحو الحجيرة ذات الضغط الأكثر انخفاضاً. ويؤدي ذلك إلى انفتاق تحت المنجل subfalcial herniation نحو الجانب الآخر، وعبر الخيمة المخيخية tentorium cerebelli cerebri، والثقبة العظمى foramen magnum. مما يؤدي إلى ظهور مظاهر عصبية مميزة. ثمة نموذجان رئيسيان من الانفتاقات: الانفتاق النازل المركزي descending central herniation عبر الخيمة أو عبر الثقبة العظمى، والانفتاق الصاعد المركزي ascending central herniation عبر الخيمة. والأول منهما هو الأكثر مصادفة (الشكل ١).

قد يكون الانفتاق النازل عبر الخيمة مركزياً أيضاً، وفيه يدفع نصفا الكرة المخية المتوذمتان النوى القاعدية والدماغ البينيdiencephalon باتجاه ذيلي، فيؤدي هذا إلى نقيصة deficit عصبية مترقية السير، تبدأ بمظاهر تأذي الدماغ البيني، سرعان ما يتبعها تأذي الدماغ المتوسط midbrain ومن ثم الجسر فالبصلة. وعلى ذلك يتبدل المشهد السريري بتفاقم الانفتاق بالاتجاه الرأسي الذيلي (الجدول ٣). كما قد يُمطط الانفتاق أغصان الشريان القاعدي، مما قد يؤدي إلى تمزق شرايين الجسر الثاقبة perforating arteries، ومنه حدوث نزف أو نزوف صغيرة (تدعى نزف دوريت Duret hemorrhage)، تؤدي إلى الوفاة. وتجدر الإشارة إلى تشابه المشهدين السريريين في كل من الانفتاق المركزي النازل عبر الخيمة من جهة، ونظيره المشاهد في متلازمة نقص الضغط القحفي من جهة أخرى، والذي قد يؤدي إلى انفتاق مركزي عبر الخيمة أيضاً، كما سيرد لاحقاً.

تشخص الانفتاقات سريرياً؛ ويؤكد التشخيص بوساطة التصوير، ولاسيما بالرنين المغنطيسي. ولعل أفضل وسيلة غير مباشرة وغير باضعة للاستدلال على وجود فرط الضغط داخل القحف وشدته؛ هي قياس القطر الأعظمي لغمد عصب البصر خلف المقلة. فإذا تجاوز قطره ٥,٨٢ مم، دل ذلك على فرط الضغط داخل القحف في ٩٠٪ من الحالات (وهذه هي حساسية الاختبار sensitivity). أما مناوعته



(الشكل (١) النماذج المختلفة للانفتاقات الجانبية داخل القحف

أ- انفتاق التلفيف الحزامي cingulate herniation (المعروف بـ"الانفتاق تحت المنجل" أيضاً، عبر الخط الناصف نحو الجانب المقابل. وقد يؤدي هذا إلى اضطراب الوضعة posture والوعي. ويسبق حدوث نماذج الانفتاقات الأخرى.

ب- انفتاق معقفي (= كلابي) uncal herniation: وهو أكثر الانفتاقات مشاهدة: إذ ينفتق معقف uncus الفص الصدغي بين حافة الخيمة والجزء العلوي من جذع الدماغ، مما يؤدي إلى اضطراب في الوعي مترقي السير، مع توسع البؤبؤ الموافق وفالج شقي مقابل.

ج- انفتاق لوزي tonsillar herniation: وفيه تنفتق اللوزتان المخيخيتان عبر الثقبة العظمى لتنحشر في القسم العلوي من القناة الشوكية، لتنضغط البصلة. ويؤدي هذا إلى خلل قلبي تنفسي، وفرط ضغط شرياني، وارتفاع الضغط النبضي pulse pressure، وبطء النبض واضطراب التنفس وتثبيطه، فالوفاة. يطلق على بطء القلب وفرط الضغط "ارتكاس كوشنغ Cushing's response"؛ ويشاهد في ثلث حالات الانفتاق اللوزي.

الانفتاق الباكر إلى الدماغ البيني (في مرحلة عكوسة reversible): ● نقص الوعي (نقص اليقظة alertness والانتباه ؛ هياج ؛ نعاس). ● البؤبؤان صغيران (١-٣ مم)، ويرتكسان للنور. ● محور العينين سوي، أو قد يكون هناك حول في أثناء الراحة. ● خزل أو شلل في شق من الجسم أو في الشقين. ● أفضل حركة ممكنة في أحد الطرفين العلويين: وهي المقدرة على توضيع مكان الألم. ● التنفس: شاينه ستوكس، أو فرط تهوية مركزي central hyperventilation وتثاؤب yawning.
الانفتاق إلى الدماغ المتوسط وأعلى الجسر (المرحلة الوسطى من الانفتاق المركزي): ● سبات ● البؤبؤان متوسطا الحجم (٣-٥ مم)، ولا يرتكسان للنور. ● افتراق حركة العينين disconjugate eye movements، مع تحدد الحركة نحو الجانبين. ● وضعة منزوع القشرة decorticate، سرعان ما تتغير إلى وضعة مفصول المخ decerebrate. ● صيرورة المنعكسين الأخمصيين بالانبساط. ● فرط تهوية مركزي. ● بيلة تفهة (لا تشاهد في المرحلة الباكرة من الإصابة). - فرط حرارة hyperthermia.
الانفتاق إلى البصلة (المرحلة المتأخرة من الانفتاق المركزي - غير قابلة للتراجع): ● سبات عميق. ● البؤبؤان متوسعان وفاقدان لارتكاسهما للنور. ● غياب حركة العينين. ● رخاوة الأطراف. قد تؤدي حركة الثني إلى الإيلام أحياناً. ● تنفس غير منتظم سواء في التواتر أم في العمق (التنكس الأتكسي (ataxia، مع فترات من انقطاع النفس apnea. ● ثالوث كوشنغ Cushing's triad (فرط ضغط شرياني، بطء القلب، تنفس غير منتظم).
الجدول (٣) تطور المشهد السريري في الانفتاق المركزي النازل عبر الخيمة

(نوعيته) specificity فهي ٩٢٪. أما إذا ما اعتمد الحد الفاصل للقطر الأعظمي للغمد السوي للعصب هي ٥,٣ مم؛ ارتفعت نسبة حساسية الاختبار إلى ١٠٠٪. وتظهر صور MRI بدقة المواقع التشريحية للبنى العصبية التي هي عرضة للانفتاق. إذ يؤدي الانفتاق عبر الخيمة النازل بأجزاء من الفص الصدغي لإمحاء الصهريج فوق السرج suprasellar cistern، يضغط على السويقتين المخيتين cerebral peduncle. أما الانفتاق الصاعد فيفضي إلى إمحاء صهريج رباعيات التوائم (الشكل٢).

التدبير:

يوجه التدبير نحو معالجة السبب إن أمكن ذلك: كمعالجة الكتلة جراحياً، وإعطاء الستيروئيدات القشرية مثل dexamethasone للوذمة، والسيطرة على استسقاء الرأس بوضع تحويلة shunt، على سبيل المثال. فيما يلي عرض للمعالجات المساعدة بحسب الأولويات السريرية:

١- المحافظة على الاستتباب الفيزيولوجي العام general physiologic homeostasis

قد تؤثر التغيرات في الاستتباب سلباً إما على الضغط داخل القحف وإما على تروية الدماغ وإما على كليهما. لذا يتوجب الانتباه إلى:

● إبقاء الضغط الجزئي للأكسجين الشرياني partial pressure arterial oxygen جيداً.

● المحافظة على كفاية حجم الدم في الدوران euvolemia.

● المحافظة على استواء الضغط الأسمولي osmotic pressure.

● الحؤول دون حدوث حمى تفاقم فرط الضغط داخل القحف ويستدل منها على سوء الإنذار، ولاسيما في الحمى المركزية المنشأ central fever (التي يرافقها تعرق غزير أيضاً). وتشير الحرارة المركزية إلى تأذي الوطاء، شأن ما يصادف في رضوض الرأس. وتجدر الإشارة إلى أن هذا النموذج من الحمى المركزية قد يستجيب للعلاج بـ propranolol.

● السيطرة على الاختلاج إن حدث.



الشكل (٢) مشهد تشريحي سهمي سوي للدماغ بالرنين المغنطيسي
١- الصهريج فوق السرج suprasellar cistern، ٢- الجسر pons، ٣- السويقتان المخيتان (الدماغ الناصف) cerebral peduncles (midbrain)، ٤- البصلة medulla، ٥- صفيحة رباعيات التوائم (للأكمتين العلويتين وللأكمتين السفليتين) quadrigeminal plate (superior and inferior colliculi)، ٦- البطين الرابع fourth ventricle، ٧- صهريج رباعيات التوائم quadrigeminal cistern يقع بين رباط الجسم الثفني والسطح العلوي للمخيخ. ويحوي الوريد المخي الكبير [ويعرف بأسماء مختلفة إضافة إلى صهريج رباعيات التوائم: منها: الصهريج المحيط ambient cistern (بالدماغ المتوسط)، قناة بيشا Bichat's canal، ثقبة بيشا Bichat's foramen، صهريج الوريد-المخي الكبير cistern of great cerebral vein، الصهريج العلوي superior cistern].

٢- تصريف (نزح) السائل الشوكي CSF drainage:

يفرغ بعض من س.د.ش بغرس قثطار catheter ضمن البطينات. ولعل أهم مضاعفتين لهذا الإجراء هما الخمج - الذي قد يكون صريحاً أو لا أعراضياً - والنزف. تتفاوت نسبة حدوث خمج لا أعراضي في القثطار بين ٠ و١٩٪ من الحالات، بحسب الإحصائيات المختلفة. أما النزف فيصادف في ٢٪ من الحالات.

٣- رفع رأسية السرير:

يحسِّن رفع رأسية السرير إلى ٣٠ درجة من جريان الدم الوداجي، ويخفض الضغط داخل القحف. لكن هذا الإجراء قد يخفض الضغط الشرياني قليلاً إذا نقصت كتلة الدم في الأوعية، مما يؤدي إلى نقص ضغط إرواء الدماغ؛ لذا يجب تصحيح نقص الحجم إن وجد.

٤- تسكين الألم والتهدئة sedation:

يعطى: propofol أو etomidate أو midazolam وريدياً للتهدئة، ويعطى الـ morphine أو alfentanil لتسكين الألم ولتثبيط السعال أيضاً.

٥- الإحصار العصبي العضلي neuromuscular blockade:

يفاقم النشاط العضلي زيادة الضغط داخل القحف، بسبب زيادة الضغط داخل الصدر، ومنه إعاقة عودة الدم الوريدي من المخ. لكن ما يؤخذ على هذا الإجراء أنه يؤهب لالتهاب الرئة وللأخماج. كما أنه يحول دون مراقبة حدوث الاختلاج إن حدث.

٦- الستيروئيدات:

الستيروئيدات فعالة في إنقاص الوذمة الدماغية وعائية المنشأ كتلك المشاهدة في أورام الدماغ، لكنها غير مجدية في الوذمة الخلوية السمية cytotoxic cerebral edema التي تصادف في احتشاءات الدماغ ورضوض الرأس على سبيل المثال. ويركن إليها في الحالات التالية (الجدول ٤):

- وجود أعراض لوذمة الدماغ. - وجود وذمة بصور الرنين المغنطيسي، ولو كانت لا عرضية. - قبل الجراحة، وفي أثنائها، وبعدها. - في أثناء التشعيع irradiation، وبعده. - في أثناء المعالجة الكيميائية وبعدها.
الجدول (٤) **استطباب استخدام الستيروئيدات في وذمة الدماغ**

٧- المدرات:

أكثر العقاقير استخداماً في هذه الحالات هو المانيتول mannitol. وهو مدر تناضحي osmotic يعمل ضمن الأوعية. ويعطى بجرعة (٢٥, ٠-١غ/كغ) وله تأثيران في الضغط داخل القحف:

أ- يستطيع نكز السوائل من الدماغ السوي أو المؤوف، ويفاقم الحجم القلبي القبلي cardiac preload فينخفض الضغط داخل القحف.، وتطرح السوائل بالطريق الكلوي مما يؤدي إلى انخفاض الضغط الشرياني أيضاً

ب- تنقص لزوجة الدم بالتمديد، مما يؤدي إلى تقبض وعائي انعكاسي. فتنقص بذلك كتلة الدم داخل القحف. ومن مساوئ استخدام المانيتول أيضاً، أنه قد يفضي إلى نقص الحجم في الدوران بسبب الإدرار، كما أنه قد يؤدي إلى فرط التناضح hyperosmotic state؛ لذا يجب مراقبة الأسمولالية osmolality، وتجنب زيادتها لأكثر من (٣٢٠ ملم أوسمول/كغ).

٨- فرط التهوية:

يؤدي إنقاص الضغط الجزئي لثاني أكسيد الكربون P CO2 إلى ٢٥-٣٠ مم زئبق؛ إلى انخفاض مؤقت في الضغط داخل القحف لتقبض الأوعية ومنه نقص التروية الدماغية.

٩- معالجات أخرى:

أ- السبات الباربيتوراتي barbiturate coma: قد تعطى كميات كبيرة من الباربيتورات أحياناً في وذمة رضوض الرأس الشديدة التي لا تستجيب للمعالجات الأخرى، لإنقاص كل من: احتياجات الدماغ الاستقلابية والتروية الدماغية وإطلاق الجذور الحرة free radicals أيضاً. وتتطلب هذه الطريقة مراقبة حدوث المضاعفات، ولاسيما الانخفاض الشديد في الضغط الشرياني.

ب- خفض الحرارة hypothermia: قد يخفف خفض الحرارة المركزية للجسم إلى ٣٤ درجة من فرط الضغط داخل القحف الحرون (المعند) refractory، إلا أن هذا قد يؤدي إلى مضاعفات كثيرة كحدوث أخماج رئوية واضطرابات الشوارد. كما قد يعود الضغط داخل القحف إلى التفاقم مجدداً، عند السماح للحرارة بالارتفاع نحو الحدود السوية. وثمة من يشكك بفائدة هذا التدبير.

ج- حج القحف craniotomy لتخفيف الضغط: قد يفيد هذا الإجراء بتخفيف الضغط في حالات عدة بما في ذلك: رضوض الرأس، واحتشاءات الدماغ الواسعة، والنزف تحت الجافية، ومتلازمة راي Reye syndrome المشاهدة في الأطفال. لكن قد يؤدي هذا إلى مراضة عالية قد تكون غير مقبولة في كثير من تلك الحالات.

ثانياً- حالات فرط الضغط داخل القحف:

١- الوذمة الدماغية الشديدة أو المعممة: للوذمة الدماغية خمسة نماذج متداخلة:

أ- الوذمة الدماغية وعائية المنشأ vasogenic: وهي أكثر نماذج الوذمات مشاهدة. وتنجم عن زيادة نفوذية بطانة الأوعية الشعرية للألبومين والبروتينات الأخرى في البلازما، عبر الحائل الدموي الدماغي blood-brain barrier، باتجاه الحيز خارج الخلوي. وتشاهد في المادة البيضاء ولاسيما مرافقة للأورام الخبيثة خاصة، وللأورام السليمة أحياناً.

ب- الوذمة الخلوية السمية cytotoxic وتعرف بالوذمة الخلويةcellular oedema أيضاً (ويفضل المصطلح الأول منهما): وتنجم عن نفاذ الطاقة من أغشية الخلايا الدبقية glial cells والعصبونات، فتتوذم من دون أن يتأذى الحائل الدموي الدماغي، وعلى ذلك فهي تصيب المادة السنجابية خاصة. يحدث هذا خلال دقائق من الأذية في الرضوض أو نقص الارتواء. ولعل أكثر أسباب تردي الحالة السريرية لمريض مصاب باحتشاء دماغي هي حصول تلك الوذمة. وتكون الوذمة خلوية سمية بادئ الأمر لتوقف أغشية الخلايا عن العمل، ومن ثم تحدث الوذمة الدماغية الوعائية أيضاً. تتضافر الوذمتان في ضغط النسيج الدماغي السليم المحيط ببقعة الاحتشاء. وتصل هذه الوذمة إلى أشدها خلال ٢٤-٩٦ ساعة من حدوث الاحتشاء، وتبقى على تلك الشدة مدة عشرة أيام تقريباً، ثم تتحسن تدريجياً لتزول بعد ثلاثة أسابيع من البدء تقريباً.

ج- الوذمة الخلالية interstitial oedema: وتنجم عن حدوث ارتفاع الضغط ضمن البطينات لوجود انسداد في مجرى س. د. ش، مما يسمح بعبور السوائل والصوديوم عبر البطانة العصبية ependyma إلى الحيز الدماغي جانب البطينات paraventricular space. ويشاهد هذا النموذج من الوذمة الدماغية في التهاب السحايا الذي يُعاق فيه جريان س.د.ش وامتصاصه.

د- الوذمة الدماغية التناضحية osmotic cerebral oedema لنقص أسمولية الدم (احتباس الماء) وتخفيف الدم haemodilution، شأن ما يصادف في متلازمة الإفراز غير الملائم لهرمون مضاد الإبالة (SIADH) syndrome of inappropriate antidiuretic hormone secretion.

هـ- الوذمة الدماغية بخلل توازن السوائل (الهدروستاتيكية) hydrostatic cerebral oedema لاضطراب التنظيم الذاتي لدوران الدم في المخ، شأن ما يشاهد في الارتفاع الشديد للضغط الشرياني، أو للمعالجة ببعض الأدوية، كـ cyclosporineوtacrolimus بعد غرس الأعضاء وبعض الأدوية الأخرى.

تشاهد الوذمة الدماغية في أدواء مختلفة (الجدول ٥).

لا تسبب الوذمة الدماغية أعراضاً خاصة بها إلى أن يرتفع الضغط داخل القحف، إلا أنها تفاقم المظاهر العصبية للعلة المسببة بادئ الأمر. وعند ازدياد الوذمة وارتفاع الضغط داخل القحف تحدث أعراض معروفة: كازدياد الصداع، القياء فرط النوم، نقص الاستعراف، فاضطراب الوعي، فالسبات. وتنجم هذه التغيرات عن نقص التروية الدماغية وانفتاق الدماغ كما سبق ذكره.

٢- فرط الضغط داخل القحف مجهول السبب idiopathic intracranial hypertension (IIH):

هو زيادة مقاسة في الضغط داخل القحف غير ناجمة

حالات عصبية المنشأ: ● احتشاء الدماغ والنزف ضمن الدماغ. ● أورام الدماغ. ● التهاب السحايا والتهاب الدماغ بجميع أسبابهما. ● أخماج دماغية أخرى: كالتدرن وداء المقوسات toxoplasmosis وداء الكيسات المذنبة cysticercosis، على سبيل المثال.
حالات غير عصبية المنشأ: ● الحماض السكري الكيتوني diabetic ketoacidosis والحماض اللبني lactic acidosis. ● فرط الضغط الشرياني الخبيث واعتلال الدماغ بفرط الضغط الشرياني hypertensive encephalopathy. ● التهاب الكبد الفيروسي الصاعق، واعتلال الدماغ الكبدي ومتلازمة راي Reye's syndrome ● الانسمام الجهازي systemic poisoning (بأول أكسيد الكربون والرصاص). ● نقص صوديوم الدم، (ومتلازمة الإفراز غير الملائم لهرمون مضاد الإبالة). ● تعاطي (معاقرة) الأدوية أفيونية المفعول والاعتماد عليها. ● لدغة بعض الزواحف والحيوانات البحرية. ● وذمة العُلو (عن سطح البحر) الدماغية high altitude cerebral oedema (HACO).
الجدول (٥) في أسباب الوذمة الدماغية

عن وجود استسقاء الرأس hydrocephalus أو كتلة في الدماغ، مع سلامة س.د.ش من الناحيتين الكيميائية والخلوية. وكان يعرف سابقاً بـ "الورم الدماغي الكاذب pseudotumor cerebri" أو بـ "فرط الضغط القحفي الحميد".

الوبائيات والإمراض: هذا الاعتلال هو من الحالات نادرة المصادفة. إذ تقدر نسبة وقوعه بـ ٠,٩ بين كل ١٠٠٠٠٠ نسمة عامة، لكنه غير نادر في النساء البدينات في سني الإخصاب من العمر (أي، ممن كن بين ١٥-٤٤ سنة من أعمارهن). وعلى ذلك فإن نسبة الوقوع في النساء في تلك الأعمار هي ٣,٥ بين كل ١٠٠٠٠٠ أنثى، وترتفع النسبة في البدينات بين الأعمار

الحالة الجسمية	منسب كتلة الجسم Body Mass Index (BMI)
ناقص الوزن	أقل من ١٨,٥
سوي الوزن	بين ١٨,٥-٢٤,٩
فرط الوزن	بين ٢٥-٢٩,٩
سمنة (= بدانة)	٣٠ أو أكثر
تحسب كتلة الجسم بحسب الصيغة التالية: BMI = Weight الوزن in Kilograms / (Height الطول in Meters)^2 وتدل على كمية الشحم fat في الجسم	

الجدول (٦)
العلاقة بين مناسب كتلة الجسم والحالة الجسدية

٢٠-٤٤ سنة لتصل إلى ١٩,٣ في كل ١٠٠٠٠٠ منهن. في الجدول (٦) تذكير بتعريف فرط الوزن overweight والبدانة أو السمنة. ويبدو مما تقدم أن نسب وقوع هذه المتلازمة هي مشابهة للنسب المشاهدة في التصلب الجانبي التضمري amyotrophic lateral sclerosis، ومتلازمة غيلان - باريه Guillain-Barré، والحثول العضلية muscular dystrophy.

التشخيص: ثمة نموذجان لفرط الضغط القحفي مع بقاء البطينات متناظرة، سوية الحجم أو صغيرة، وهما:

- فرط الضغط القحفي مجهول السبب.
- فرط الضغط القحفي الثانوي secondary intracranial hypertension.

يشخص فرط الضغط داخل القحف مجهول السبب استناداً إلى المعايير التشخيصية المذكورة في الجدول (٧).

تشمل محاكيات mimics المشهد السريري لفرط الضغط داخل القحف مجهول السبب، التي تتظاهر كحالات غير نموذجية:

● خثار الجيوب الوريدية: ويمكن تشخيصها بالرنين المغنطيسي.

● الارتشاح الورمي للسحايا: ويمكن كشفها بالرنين المغنطيسي، مع تحري الخلايا الورمية في س.د.ش.

● التهاب السحايا المزمن: وتشخص بالرنين المغنطيسي وفحص س.د.ش.

● الأورام متساوية الكثافة isodense بصور CT غير المعززة. ولكن تظهر هذه جلية إما بعد التعزيز بالمادة التباينية غالباً

١- أعراض هي إما لفرط الضغط داخل القحف المعمم[١]، أو لوذمة حليمتي العصبين البصريين [٢،٣]. ٢- العلامات السريرية، هي إما لفرط الضغط داخل القحف المعمم، أو لوذمة حليمتي العصبين البصريين [٤،٥]. ٣- يظهر البزل القطني (بوضعة الاستلقاء الجانبي، وبعد مد الساقين) ارتفاع ضغط س.د.ش لأكثر من ٢٥ سم ماء[٦]. ٤- الـ س.د.ش سليم: خلوياً (أي عدم وجود خلايا شاذة، أو أكثر من ٥ لمفاويات، وغياب كثيرات النوى، أيضاً) وكيميائياً (أي من دون ارتفاع البروتين أو نقص في السكر). ٥- يعمد إلى إجراء إما تصوير MRI، أوCT مع التعزيز التبايني (إذا تعذر MRI في الحالات النموذجية[٧]، لنفي وجود استسقاء الدماغ، أو وجود كتلة، أو آفة وعائية أو بنيوية[٨] تسبب فرط ضغط ثانوياً. أما في الحالات غير النموذجية[٩] فيجرى MRI للدماغ مع MRV للأوردة[١٠] الدماغية. ٦- لا يوجد سبب آخر لفرط الضغط داخل القحف[١١].
الملاحظات: ١- تشمل أعراض فرط الضغط داخل القحف: الصداع، والطنين النابض pulsatile tinnitus والشفع، غالباً. وقد يحدث ألم في الرقبة، أو ألم في الظهر والكتف أو ألم جذري أحياناً. أما الأعراض الأخرى غير النوعية المشاهدة أحياناً فتشمل أعراض تخرش السحايا meningeal irritation (رهاب الضوء photophobia والغثيان والقياء). **يشك في التشخيص:** ● بوجود أعراض بؤرية، أو اختلاجات، أو اضطراب في الوعي. وإن شوهدت دلت على سبب آخر لفرط الضغط داخل القحف: كخثار وريدي، أو احتشاء وريدي أو التهاب سحايا. ● إذا كانت الأعراض حادة البدء أو تفاقمت باطّراد، دلت على سبب ثانوي لفرط الضغط داخل القحف. ٢- أعراض وذمة حليمة العصب البصري هي تعتم الرؤية العابر transient obscurations of vision وفقد البصر. ولا يحدث فقد البصر (المركزي) في المراحل الباكرة للداء (شأن الحال في التهاب العصب البصري واعتلال العصب البصري بنقص التروية ischaemic optic neuropathy)، إلا في الحالات الشديدة التي تسبب وذمة الشبكية أو نزوفاً أو نتحات فيها. ٣- لاحظ أن التشخيص يستوجب وجود أحد المظهرين فقط، لا كليهما. ٤- العلامات العينية في IIH هي: وذمة حليمة العصب البصري، وتناقص حدة البصر، وشلل العصب السادس، وقصور التباعد divergence insufficiency (وهو ظهور الحول للأنسي في عين واحدة أو في كليهما عند النظر إلى البعيد وسلامتهما عند النظر إلى القريب). أما الشلول العينية الأخرى فهي نادرة المصادفة، وقد يدل وجودها على تشخيص آخر، كخثار الجيوب الوريدية، على سبيل المثال. ٥- من الممكن حدوث صداع من دون مشاهدة وذمة حليمتي العصبين البصريين. في هذه الحالة يتوجب إعادة بزل س.د.ش. مرة أخرى للتأكد أن فرط الضغط داخل القحف ثابت حقاً. وتشاهد هذه الآفات بوجود علة تحول دون ظهور الوذمة، كضمور العصب البصري على سبيل المثال. ٦- يعد الضغط بين ٢٠-٢٥ غير مشخص. ويجب إعادة البزل في مثل هذه الحالات إذا تماشى المشهد السريري مع IIH، لحدوث تقلبات في ضغط السائل بين حين وآخر، حتى في الصحة. ٧- الحالات النموذجية هي: الإناث البدينات في سني الإخصاب ممن يعانين اضطراباً طمثياً غالباً. ٨- ولكن مما يتماشى مع التشخيص: زيادة قطر غمد العصب البصري خلف المقلة، أو وجود سرج تركي فارغ. ٩- تشمل الحالات غير النموذجية: الذكور والأطفال والإناث غير البدينات، والإناث بعد الأياس. ١٠-MRV هو تصوير الأوردة الدماغية بالرنين المغنطيسي. ويجرى من دون تعزيز تبايني وبعده. وفي حال وجود شك في النتيجة أو عدم توافر الجهاز؛ يفضل إجراء تصوير الأوردة المقطعي المحوسب متعدد الشرائحMSCT venogram. ١١- أي لا يوجد فرط ضغط داخل القحف ثانوي، ولاسيما في المرضى غير النموذجيين، أو في من لا يستجيبون للمعالجة.
الجدول (٧) تعديل فريدمان وجاكبسون Friedman & Jacobson لمعايير داندي المعدلة modified Dandy criteria في تشخيص اعتلال فرط الضغط داخل القحف مجهول السبب (IIH)

أو بالتصوير بالرنين المغنطيسي.

● **فرط الضغط داخل القحف الثانوي secondary intracranial hypertension**، ولاسيما في المرضى غير النموذجيين [راجع الملاحظة (٧) في الجدول (٧)]. ويمكن تشخيصه بالاستقصاءات المناسبة.

ثمة حالات كثيرة من فرط الضغط داخل القحف الثانوي قد تشخص خطأ حالات مجهولة السبب، وهي مبينة في الجدول (٨).

يبدو مما تقدم أن للرنين المغنطيسي MRI والتصوير الوريدي أهمية بالغة في وضع تشخيص IIH. وقد أظهرت إحدى الدراسات فائدة بعض العلامات "الشعاعية" في الاستدلال على فرط الضغط داخل القحف (الجدول٩).

اضطرابات طبية medical disorders:

- داء أديسون.
- قصور الدريقات.
- الداء الرئوي الساد المزمن (chronicobstructive pulmonary disease (COPD .
- قصور القلب الأيمن مع فرط الضغط الرئوي.
- انقطاع النفس النومي sleep apnea.
- قصور كلوي.
- فقر دم شديد بعوز الحديد.

الأدوية[١]:

- Tetracycline and related compounds
- Vitamin A and related compounds
- Anabolic steroids
- Corticosteroid withdrawal following prolonged administration
- Growth hormone administration in deficient patients
- Chordecone
- Nalidixic acid
- Lithium
- Norplant levonorgestrel implant system

إعاقة التصريف الوريدي[٢،٣]:

- خثار جيوب وريدية دماغية.
- خثار الوريد الوداجي.

ملاحظات:

١- القائمة غير كاملة.

٢-يجب إجراء تصوير وعائي وريدي للأطفال أو للراشدين ممن أصيبوا بخمج حديث في الجيوب الوجهية أو بالتهاب الأذن الوسطى، ومن ثم حدث عندهم تقهقر سريع في حدة البصر. وكذلك الأمر فيمن لا يستجيب للعلاج أيضاً.

٣- ثمة حالات أخرى كان يعتقد أنها قد تسبب IIH، كالتهاب الخشاء mastoiditis، واستعمال حبوب منع الحمل، والذئبة الحمامية، تبين أنها تسبب فرط ضغط داخل القحف الثانوي لحدوث خثار في الجيوب الوريدية أو لاستعمال الستيروئيدات الوريدية.

الجدول (٨) أسباب فرط الضغط داخل القحف الثانوي

- تسطح القطب الخلفي للمقلة eye globe في مكان دخول العصب: ٨٠٪ من الحالات.
- سرج تركي فارغ في ٧٠٪.
- توسع غمد العصب البصري في ٤٥٪ [٢].
- سوء تشكل Chiari I malformation لا عرضي في نسبة صغيرة.
- علامات أخرى[٣].

١- تدل على فرط ضغط داخل القحف.

٢- قد تكون نسبة المشاهدة في أكثر من ذلك (تصل إلى ٩٠٪ من مرضى فرط الضغط داخل القحف عامة) بحسب دراسات أخرى (على أجهزة أحدث أكثر دقة) سبق ذكرها.

٣- لا تعد البطينات الشرماء slit-like ventricles علامة واسمة لـ IIH. لكن يجب أن تكون سوية الحجم بالنسبة إلى العمر.

الجدول (٩) ما قد تكشفه صور MRI في حالات IIH [١]

- فرط إفراز س.د.ش، شأن ما يشاهد في ورم الضفيرة المشيمائية الحليمي choroids plexus papilloma؛ وهو نادر.
- إعاقة دوران س.د.ش من أماكن إفرازه من الضفائر المشيمائية، وأماكن امتصاصه في الزغابات العنكبوتية arachnoid villi في الجيب السهمي (شأن ما يشاهد في أورام الحفرة الخلفية، وتضيق المسال aqueduct stenosis، وتشوه كياري Chiari malformation، على سبيل المثال).
- خلل في امتصاص س.د.ش لحدوث التهاب ما يشمل الزغابات المشيمائية (كالتهاب السحايا أو النزف تحت العنكبوتية)؛ أو خثار في الجيب السهمي sagittal sinus thrombosis

الجدول (١٠) في أسباب فرط الضغط داخل القحف

لكن وجودها لا يبطل الحاجة إلى قياس ضغط السائل الدماغي الشوكي وفحصه مخبرياً لوضع التشخيص. كما قد يكون تصوير الأوردة بالمقطعي المحوسب متعدد الشرائح MSCT venogram الوسيلة الأنجع في دراسة الجيوب الوريدية.

المعالجة والإنذار: تهدف المعالجة إلى تخفيف الأعراض، ورفع الضغط الهدروستاتيكي hydrostatic pressure المؤثر في العصبين البصريين، للحؤول دون حدوث أذية بصرية مترقية السير progressive، وذلك بـ:

أ- معالجة البدانة.

ب- تخفيف الضغط داخل القحف بالبزل المتكرر إن لزم.

ج- تفيد بعض الأدوية: كالمدرات البولية مثل: الأسيتولازيمائيد acetazolamide (وهو مثبط لإنزيم الأنهيدراز الكربونية carbonic anhydrase inhibitor)، والمدرات الثيازيدية؛ والستيروئيدات القشرية corticosteroids أيضاً.

إذا أخفقت تلك المعالجات يعمد إلى وضع تحويلة قطنية صفاقية lumboperitoneal shunt لتخفيف ضغط س.د.ش. كما قد يفيد نوفذة غمد العصب البصري optic nerve sheath fenestration في تخفيف الضغط المباشر على عصب البصر- حين استمرار نوب تعتم الرؤية visual obscurations- بعد وضع التحويلة.

تستجيب الحالات للمعالجة جيداً. ويصاب ١٠٪ منها بنقص دائم في حدة البصر. كما قد يصاب ثلث المرضى بنوب متكررة من IIH.

٣- استسقاء (موه) الدماغ hydrocephalus:

الفيزيولوجيا المرضية: هو اضطراب جريان س.د.ش بسبب سوء امتصاصه أو فرط إفرازه، وهو نادر (الجدول ١٠).

يقسم استسقاء الدماغ إلى نموذجين:

أ- استسقاء انسدادي obstructive (ويدعى بأسماء مختلفة أيضاً: كالاستسقاء الباطني (لإعاقة دوران س.د.ش ضمن البطينات)؛ أو الاستسقاء اللا متصل non-communicating (لعدم اتصال السائل ضمن البطينات بالمسافات تحت العنكبوتية خارجها)؛ أو استسقاء الدماغ التوتري tension hydrocephalus).

ب- استسقاء متصل communicating (ويدعى الاستقساء الخارجي أو الاستسقاء اللا انسدادي obstructive-non) لخلل في إفراز س.د.ش أو في امتصاصه.

ثمة أشكال من استسقاء الدماغ الأسري أو الوراثي، تنتقل في معظمها صفة صبغية متنحية مرتبطة بالجنس sex-linked. وتنجم عن خلل في الجين المرمز إلى جزيء الخلية العصبية اللاصق neural cell adhesion molecule المعروف بـ L1-CAM. وهناك أشكال أخرى تنتقل صفة صبغية جسدية متنحية autosomal recessive أحياناً، أو صفة صبغية جسدية سائدة autosomal dominant نادراً.

المظاهر السريرية: تتصف الحالات الطفلية بالمظاهر المذكورة في الجدول (١١).

أما الحالات التي تتجلى بعد مرحلة الطفولة فمظاهرها في الجدول (١٢).

التشخيص: يكون التشخيص واضحاً سريرياً في مرحلة الطفولة. ويتطلب تشخيصه بعد تلك المرحلة إجراء تصوير مقطعي محوسب CT أو بالرنين المغنطيسي MRI. فتبدو البطينات متسعة في الاستسقاء الانسدادي. ويفضل

- كبر حجم الرأس.
- بروز أوردة الفروة.
- علامة غروب الشمس setting sun sign العينية.
- بقاء الضغط داخل القحف سوياً أو ازدياده قليلاً، وذلك لقابلية الجمجمة على تبديل شكلها والتوسع.
- نوب اختلاج.
- خزل نصفي سفلي تشنجي.
- نقص الاستعراف (المعرفة)impaired cognition.

الجدول (١١) المشهد السريري في استسقاء الرأس الطفلي Infantile hydrocephalus

فرط ضغط داخل القحف، ولاسيما في استسقاء الرأس الانسدادي:
● الصداع. ● الغثيان والقياء. ● وذمة حليمة العصبين البصريين. - علامات توضع مضللة (كاذبة) false localizing signs؛ شلول أزواج قحفية ولاسيما VI وVII. - علامات الانفتاق. - بلادة ذهنية وفرط نوم.
الجدول (١٢) المشهد السريري في استسقاء الرأس بعد مرحلة الطفولة

- خمج، ومنه: الحمى، واحمرار الجرح أو انتباجه، أو الاحمرار على مسار أنبوب التحويلة. - الانسداد بالحطام الخلوي cellular debris أو بالدم أو بقطع نسيجية. - النزف تحت الجافية (يشاهد بعد أيام أو أشهر من الجراحة، بسبب فرط تصريف س.د.ش. ويحدث في ١٠٪ من المصابين باستسقاء الدماغ سويي الضغط المعالجين). - صداع نقص ضغط س.د.ش حين حدوث فرط تصريف للسائل. - نوب صرعية، نادراً (أ قل من ٥٪).
الجدول (١٣) مضاعفات التحويلات الدماغية

التصوير بـMRI على CT لدراسة الآفة المسببة.

التشخيص التفريقي: في الصور الطبية يجب التفريق بين توسع البطينات الناجم عن فرط الضغط داخل القحف وبين توسعها الناجم عن سببين آخرين:

أ- الاستسقاء الضموري hydrocephalus exvacuo: وهو توسع معاوض في البطينات والمسافات تحت العنكبوتية (أي إنه يشمل الأتلام sulci أيضاً)، لضمور المتن الدماغي (البرنشيم الدماغي)، ومن دون تغير في ضغط س.د.ش، شأن ما يشاهد في الخرف dementia وتلو رضوض الرأس وبعض الذهانات كالفصام على سبيل المثال.

ب- استسقاء الدماغ سوي الضغط NPH: وهو نموذج خاص من استسقاء الدماغ، تشاهد فيه ضخامة البطينات ولكن من دون ضمور ذي شأن في التلافيف الدماغية. ويكون ضغط س.د.ش عند قياسه في الحدود العليا للقيم السوية غالباً.

المعالجة والإنذار: تعالج العلة المسببة كلما أمكن ذلك. ويُعمد إلى العلاج الجراحي الأعراضي symptomatic therapy، إما بوضع تحويلة shunt لتخفيف الضغط، أو بفغر البطين الثالث ventriculostomy في بعض الحالات الخاصة التي يكون الانسداد فيها ضمن البطينات ويشمل التوسع البطين الثالث. ولهذه التحويلة مضاعفات، ترى في الجدول (١٣):

٤- متلازمة اعتلال مؤخر الدماغ العكوسة posterior reversible encephalopathy syndrome (PRES)

وتعرف أيضاً بالاعتلال العكوس للمادة البيضاء الخلفية reversible posterior leukoencephalopathy syndrome) (RPLS). والتسميتان غير دقيقتين. فقد تصيب العلة المادة الرمادية أيضاً، كما قد تمتد في الحالات الشديدة نحو مقدم الدماغ لتشمل الفصين الجبهيين، وقد تصبح غير عكوسة تاركة عقابيل إذا تأخر التشخيص والمعالجة.

المظاهر السريرية: تتصف هذه المتلازمة بالصداع، والتخليط الذهني confusion، ونوب الاختلاج seizures البؤري أو المتعمم، واضطراب الرؤية (العمى القشري cortical blindness، أو الهلوسات البصرية، أو العمى الشقي أو الإهمال البصري visual neglect). ويظهر الفحص السريري غالباً سلامة المنعكسات البؤبؤية وكذلك قعر العين. تشتد المنعكسات الوترية ويصبح المنعكسان الأخمصيان بالانبساط. يكون الضغط الشرياني مرتفعاً غالباً، إلا أنه قد يبقى سوياً في بعض المرضى ولاسيما في الحالات دوائية المنشأ.

ينجم هذا الاعتلال عن أسباب مختلفة (الجدول ١٤). وأكثرها مصادفة ارتفاع الضغط الشرياني الشديد.

الإمراض: يعتقد أن العلة في هذه المتلازمة هي قصور حاد في التنظيم الذاتي autoregulation لدوران الدماغ، ولاسيما عندما يتجاوز وسطي الضغط الشرياني مدى عمل هذا التنظيم التلقائي (وهو في الصحة بين ٦٠-١٢٠ مم زئبقي). ويؤدي هذا إلى توسع شرياني وخلل وظيفي في بطانة الشعيرات، وتصدع الحائل الدموي الدماغي blood-brain barrier. أما الأدوية السامة فيكون لها تأثير مباشر في بطانة الشعيرات وتسبب تقبضاً شديداً فيها.

يصاب الدوران الخلفي (الشريان الفقاري القاعدي vertebrobasilar والشريانان المخيان الخلفيان) خاصة، ربما لقلة تعصيبه الودي، مقارنة بنظيرها في الدوران الأمامي، إذ تنقبض شرايين الدوران الأمامي تقبضاً جيداً حين تعرضها لارتفاع الضغط ارتفاعاً شديداً.

التشخيص: يوضع التشخيص استناداً إلى نتيجة التصوير، والوسيلة المفضلة هي الرنين المغنطيسي. وقد يُلتبس بين المظهر في هذه المتلازمة العكوسة ونظيره في الاحتشاء القذالي ثنائي الجانب الناجم عن صمة في ذروة

الجدول (١٤) أسباب متلازمة اعتلال مؤخر الدماغ العكوسة[1]
١- فرط ضغط شرياني شديد: - فرط الضغط الشرياني الخبيث الذي أصبح يعرف بفرط الضغط الشرياني الطارئ hypertensive emergency. - فرط ضغط شرياني متسارع accelerated hypertension [3]. - أدواء كلوية، بما فيها: التهاب كبيبات الكلى، وفرفرية نقص الصفيحات الخثارية والمتلازمة الكبدية الكلوية. ٢- إرجاج (ارتعاج) eclampsia. ٣- علاجي المنشأ iatrogenic، ولاسيما باستعمال مثبطات المناعة immunosuppressants كـ tacrolimus أو cyclosporine بعد غرس الأعضاء، أو العقاقير السامة للخلايا cytotoxic drugs، أو interferon alpha ٤- خمج صدمة انتانية septic shock بجراثيم ايجابية الغرام gram +ve . ويكون الضغط سوياً في ٤٠٪ من الحالات[4]. ٥- فرط كلسيوم الدم.
١- قد يفاقم نقص المغنيزيوم وفرط الكولسترول من شدة هذه المتلازمة، ولكن لا يسببانها. ٢- هو فرط ضغط شرياني شديد، يكون الضغط الانقباضي فيه ≥ ١٨٠مم و/ أو يكون الضغط الانبساطي ≥ ١٢٠مم، مع حدوث أذيات حادة في الأعضاء الانتهائية (الدماغ، القلب، الكلية) مع وجود أذيات في الشبكية (تغيرات في الشرينات، وحدوث نزوف، ووذمة حليمة العصب البصري في الجانبين). ٣- هو فرط ضغط شرياني شديد مماثل لما يشاهد في فرط الضغط الشرياني الخبيث، باستثناء عدم مشاهدة وذمة حليمتي العصبين البصريين.

الشريان القاعدي؛ لذا يجب التصوير بصيغ مختلفة imaging protocols.

التدبير: تعتمد معالجة متلازمة اعتلال مؤخرة الدماغ العكوس على السبب. فإذا كانت المشكلة في فرط الضغط الشرياني الشديد وجبت معالجته بسرعة لتلافي حدوث أذية دماغية تصبح غير قابلة للشفاء.

يعالج اعتلال الدماغ بفرط الضغط الشرياني بتخفيض الضغط الوسطي MAP بمقدار ٢٠-٢٥٪ بمدة ساعة إلى ساعتين، أو بتخفيض الضغط الانبساطي إلى ١٠٠مم زئبقي. ويفضل التحكم بسرعة تخفيض الضغط بالتحكم بسرعة التسريب الوريدي للعلاج. ومن الأدوية المستعملة: sodium nitroprusside، و labetalol (الذي له فعل إحصاري لمستقبلات ألفا وبيتا) وحاصرات قنوات الكلسيوم calcium channel blockers. ويجب الحذر من استعمال مثبطات الإنزيم المحول للأنجيوتنسين (ACE) خشية وجود نقص في حجم الدم، أو تضيق في الشريان الكلوي.

يعالج الاختلاج بمضادات الاختلاج فترة قصيرة؛ إذ تتوقف النوب عن المعاودة بزوال التغيرات الشعاعية.

أما الحالات الناجمة عن تعاطي الأدوية المثبطة للمناعة والأدوية السرطانية فيجب تخفيف جرعاتها أو إيقافها. كما يستطب فصادة البلازما plasmapheresis لحالات فرفرية نقص الصفيحات الخثارية thrombotic thrombocytopenic purpura (TTP).

تعالج هذه المتلازمة المشاهدة في ما قبل الإرجاج (الارتعاج)pre-eclampsia بتوليد الطفل مع المشيمة. أما نوب الاختلاج فتستجيب magnesium sulphate على نحو أفضل منها لـ phenytoin و diazepam. وتشمل خافضات الضغط المسموح بها في أثناء الحمل methyldopa وhydralazine وlabetalol. ولا تعطى مثبطات ACE في الحمل. كما قد يكون لـ atenolol آثاراً ضارة في وظيفة المشيمة ونمو الجنين.

الإنذار: تزول الأعراض بمدة أسبوعين بالمعالجة الملائمة. وتتوقف النوب الاختلاجية عن التكرر بزوال التغيرات الشعاعية. أما إذا تأخر العلاج فقد تحدث أذية دماغية دائمة من جراء نزف دماغي أو احتشاء وقد تؤدي إلى الوفاة وقد تترك عقابيل في نصف الحالات تقريباً.

ثالثاً- استسقاء (موه) الدماغ سوي الضغط normal pressure hydrocephalus:

هو نموذج من استسقاء الرأس المتصل التالي لاحتباس السوائل ضمن البطينات فتتضخم. ويحدث ارتفاع متقطع في ضغط س.د.ش، لا يكشف إلا بقياس الضغط ضمن البطينات المتواصل مدة لا تقل عن ٢٤ ساعة. أما القياس العشوائي لضغط س.د.ش القطني فيكون في الحدود العليا السوية (١٥-٢٠ سم) غالباً. ومن المعتقد أن الحالة تبدأ بارتفاع ضغط السائل، إما لسبب معروف كحدوث نزف تحت العنكبوتية أو التهاب السحايا القاعدية أو رضوض الرأس على سبيل المثال، أو لسبب غامض. وقد يعاوض الجسم ويعود

الضغط ليستقر في الحدود العليا السوية. لذلك اقترح بعضهم تبديل الاسم من استسقاء الدماغ سوي الضغط، إلى "الاستسقاء الدماغي المتصل (= لا انسدادي) كهلي البدء المزمن" chronic adult onset communicating (non-obstructive) hydrocephalus.

لا تعرف نسبة وقوع هذه الحالات وانتشارها prevalence. ويعتقد أنها شائعة نسبياً، إذ قدرت إحدى الدراسات وجودها في ١٠٪ من نزلاء مصحات العتاهة (الخرف) في الغرب.

المشهد السريري: يتصف بثالوث الأعراض: اضطراب المشية، والتبول، وتدني الاستعراف cognitive decline. يبدأ اضطراب المشية أولاً وتليه الأعراض البولية ومن ثم يتناقص الاستعراف.

- **اضطراب المشية:** تغدو الخطوة قصيرة، مع جر القدمين المتباعدتين إحداهما عن الأخرى. يعرف هذا النموذج من المشية بـ "الفرتكة" أو المشية المغنطيسية magnetic gait أو عمه المشية apraxic gait وتختلف عن الدَّلْف (المشية البركنسونية) التي تتصف بصغر عرض الخطوة أي قاعدة استناد القدمين على الأرض.

- **اضطراب التبول،** وقد يشمل: الإلحاح، وزيادة التواتر، والبوال العاجلprecipitancy، ومن ثم السلس البولي،. وقد يرافقه عدم استمساك البراز أحياناً.

- **الاضطرابات الذهنية** التي قد تشمل ما هو مذكور في الجدول (١٥).

التشخيص والمعالجة: يعتمد التشخيص على التقييم السريري الذي يقوم على ظهور الأعراض بالتسلسل المذكور أعلاه، وملاحظة المشية، واختبار الحالة الذهنية، وقراءة صور الدماغ (CT أو MRI) قراءة صحيحة، مع غياب أمراض أخرى قد تسبب مظاهر مشابهة. كما يُقيّم أثر إفراغ ٣٠سم³ من س.د.ش على المشية خاصة، والذي قد يشاهد خلال ٢٤ ساعة من البزل. يشجع التحسن المشاهد بعد البزل على المعالجة بوضع تحويلة بُطينية صفاقية ventriculoperitoneal shunt، صمامها قابل للبرمجة programmable valve من خارج الجسم لتعديل كمية تصريف س.د.ش. أما التحسن المنشود فيطرأ ببطء، ولاسيما على المشية أكثر منه على الاستعراف. ويتفاوت مدى التحسن من حالة إلى أخرى كما أن منها ما لا يتحسن.

رابعاً- تسرب السائل الدماغي الشوكي ونقص الضغط داخل القحف CSF leaks and intracranial hypotension:

١- متلازمة نقص الضغط داخل القحف:

هي نقص مرضي أعراضي symptomatic في ضغط السائل الدماغي الشوكي إلى أقل من ٧ سم ماء، مقاساً عند البزل القطني والمريض بوضعة الاستلقاء الجانبي، والطرفان السفليان ممدودان. وينقص هذا الضغط لنقص في حجم س.د.ش، مما يؤدي إلى خلل في التوازن بين الأحجام الثلاثة التي تشكل مجتمعة ما يعرف بـ"محتويات داخل القحف intracranial contents". وهي: الدماغ، والدم في الأوعية، والـ

- البطء في الإجابة عن الأسئلة. - ضياع الذاكرة قصيرة الأمد. - صعوبة في معالجة معلومات جديدة والاحتفاظ بها (وتشمل القراءة، وتذكر ما يشاهد في التلفزيون من أحداث أو مسلسلات ومتابعتها، وتعلم أشياء جديدة أيضاً). - صعوبة في متابعة الحديث وسياق الحجج والأفكار. - التخليط الذهني. - كآبة خفيفة أو شديدة. - تعب وخمود جسدي وذهني lethargy. - أرق (ليلي). - نعاس نهاري daytime sleepiness. - نقص الانتباه للنظافة الشخصية. - خرف (عتاهة) dementia صريح في المراحل المتقدمة.
جاء تعريب lethargy بالنوام (= فرط النوم). إلا أن المصطلح الإنكليزي يعني نقص النشاط الجسدي أو الذهنيlack of mental or physical alertness. والمصطلح المقابل في العربية الذي يفي بالمعنى هو "الخمول". وما يقابل النوام هو hypersomnia.
الجدول (١٥) الاضطرابات الذهنية وتغير المزاج في استسقاء الرأس سوي الضغط

س.د.ش ضمن البطينات وفي المسافات تحت العنكبوتية، بحسب فرضية مونرو وكَلي Monro-Kellie hypothesis سالفة الذكر. ويؤدي نقص حجم س.د.ش إلى توسع معاوض في الأوعية الدموية، ولاسيما في الجيوب الوريدية، كما قد يفضي إلى زيحان shift البنى الحساسة للألم في السحايا والجيوب الوردية والشرايين في قاعدة الدماغ، ومنه حدوث صداع نقص الضغط داخل القحف.

المشهد السريري: تتصف الحالات سريرياً بحدوث صداع بوضعة الوقوف خاصة يزول بالاستلقاء غالباً. كما أنه يتفاقم بالوسائط التي تزيد ضغط السائل الدماغي الشوكي آنياً كالسعال والضحك والعطاس، وضغط الوريدين الوداجيين ومناورة فالسالفا على سبيل المثال. وقد يؤدي نقص ضغط س.د.ش. إلى مظاهر أخرى، كالغثيان والقياء وصلابة العنق وشلل العصب السادس (في جانب واحد أو في كليهما)، واضطراب السمع، وخدر الوجه أو ضعفه، وثر الحليب، كما قد يؤدي نادراً إلى نقص الوعي والوفاة، في المرحلة الحادة من الإصابة. أما الحالات المزمنة، فقد تتضاعف بحدوث نزف مزمن تحت الجافية أو بورم رطب hygroma.

قد تصادف متلازمة نقص ضغط س.د.ش من دون سبب ظاهر، لحدوث ثقب تلقائي في سحايا الحبل الشوكي ولاسيما في الناحيتين الظهرية أو الرقبية. يطلق على هذه الحالات مصطلح "نقص الضغط داخل القحف التلقائي spontaneous intracranial hypotension (SIH)"، ويصاب بها الإناث أكثر من الذكور ولاسيما بين الأعمار ٤٠-٦٠. كما قد تشاهد المتلازمة ثانوياً، بعد البزل القطني أو الجراحة أو الرضوض، أو بعد وضع تحويلة shunt غير ملائمة تُصرِّف كمية كبيرة من السائل.

المشهد في الصور الطبية:

أ- التصوير المقطعي المحوسب CT، قد يكشف عما يلي:

- تجمع سائل تحت الجافية
- انفتاق اللوزتين المخيخيتين إلى الثقبة العظمى
- تمدد distension الجيوب الوريدية

ب- التصوير المقطعي المحوسب التبايني للنخاع الشوكي CT myelogram. ويفيد هذا في البحث عن مكان وجود الثقب في الكيس السحائي الشوكي. لهذه الغاية يجرى البزل على طاولة التصوير، ويحقن ١٠مل من المادة التباينية contrast material ضمن الكيس السحائي، ببطء. وبعد نزع المبزل يطلب من المريض أن يستلقي على ظهره مباشرة، ويجرى التصوير من دون إبطاء لأن المادة التباينية قد تسري مبتعدة عن الثقب في فترة وجيزة.

ج- التصوير بالرنين المغنطيسي للدماغ brain MRI، وقد تظهر فيه:

- وذمة دماغية منتشرة.
- تهدل جذع الدماغ sagging brainstem.
- علامة "القضيب المتدلي droopy penis sign"، للدلالة على تدلي شريط splenium الجسمين الثفنيين corpus callosum.
- انصباب تحت الجافية.
- استدارة الجيوب الوريدية في المقاطع المستعرضة crosssection.
- قد يظهر ما يلي بالصور المعززة بالمادة التباينية contrast-enhanced:
  - احتقان الجيوب الوريدية.
  - تعزيز الأم الجافية (فوق الخيمة وتحتها).
  - توسع النخامى.

المعالجة: يعتمد التدبير على السبب:

أ- تتحسن الحالات الناجمة عن بزل س.د.ش تلقائياً غالباً، بالخلود إلى الاستلقاء في الفراش عدة أيام.

ب- أما الحالات التي تعند على المعالجة المحافظة، أو التي تحدث تلقائياً وأمكن تعيين مكان الثقب السحائي المسبب؛ فتعالج بحقن كمية صغيرة من دم المريض في مكان الثقب، تحت التخدير العام. تعرف هذه الطريقة من المعالجة بـ"رقعة الدم خارج الجافية epidural blood patch". فهي تثير ارتكاساً التهابياً موضعياً يؤدي إلى التئام الثقب غالباً. وفي حال الإخفاق يعمد إلى رفوه جراحياً.

ج- قد تستدعي الحالات الناجمة عن فرط تصريف س.د.ش من تحويلة مخية Cerebral shunt، بتبديل صمامها بآخر أقل تصريفاً للسائل. أما الحالات الناجمة عن تحويلة قطنية صفاقية lumbo-peritoneal shunt، فإما أن تنزع التحويلة وإما أمكن، أو تقلل كمية السائل المنضوح بثني فوهة المصرف جراحياً.

الإنذار: جيد إذا أمكن تحديد مكان الثقب، وانتقيت المعالجة المناسبة.

٢- ثر السائل الدماغي الشوكي من الأنف CSF rhinorrhea:

يشير تسرب س.د.ش من الأنف إلى وجود ناسور fistula يمتد من المسافة تحت العنكبوتية في قاعدة الجمجمة إلى الأنف، عبر كسر أو عيب defect في إحدى عظام الحفرة

الأمامية غالباً، مع تمزق مرافق في الأم الجافية الملتصقة بسمحاق العظم. يقع الكسر في إحدى الصفيحتين المصفويتين cribriform plates (اليمنى منهما غالباً) اللتين تقعان في سقف الأنف، أو كسر في سقف الجيب الغربالي المجاور، أو أنه يشمل الجدار الخلفي للجيب الجبهي. وقد يكون الثر من قاعدة الحفرة المتوسطة أحياناً إلى الجيب الوتدي sphenoid sinus أو أنبوب أوستاشيو (النفير) Eustachian tube.

الأسباب: ينجم ثر س.د.ش من الأنف عن كسر في قاعدة الجمجمة في معظم الحالات (٨٠-٩٠٪). وقد يكون علاجي المنشأ iatrogenic، تلو جراحة على قاعدة الجمجمة خاصة، أو على الأنف أو الأذن أحياناً. وقد يحدث تلقائياً أيضاً.

يتظاهر معظم الحالات رضية المنشأ (٨٠٪) في الـ ٤٨ ساعة الأولى من الرض وقد يحدث آجلاً، فيتظاهر بعد ٣ أشهر من الرض (أي إلى ما بعد زوال الارتكاس الالتهابي والوذمة، أو ارتشاف شظايا العظم المتموته، أو إلى حين حدوث فرط ضغط داخل القحف). في الجدول (١٦) الأسباب المختلفة لثر س.د.ش من الأنف.

المظاهر السريرية: يكون السائل المتسرب مائي المظهر ورائقاً (إلا في الحالات الرضية الحديثة، حين يبدو مدمى). وقد يكون مستمراً أو متقطعاً يشاهد بين فترة وأخرى بلا انتظام. يثار عند الجلوس من وضعة الاستلقاء، أو عند الانتصاب مع الانحناء قليلاً نحو الأمام. كما قد يحرضه الإتيان بجهد شاق، أو بالوسائط الأخرى التي تزيد الضغط داخل القحف، شأن الحال بالإجهاد عند التغوط، أو بالسعال والعطاس، على سبيل المثال. وقد يستطعم العليل في أثناء الاستلقاء بملوحة في الحلقوم لحدوث تقطر (تستيل) أنفي خلفي postnasal drip باتجاه مفرزات الأنف نحو البلعوم بدلاً من خروجها إلى خارج الأنف. وقد يوقظ هذا العليل من نومه، فيتهوع gag أو يسعل. كما قد يشتكي من صداع ودوام، وتعب، وميل إلى النوم.

إن ما يخشى منه في هذه الحالات هو حدوث التهاب سحايا قد يكون متكرراً. تشاهد هذه المضاعفة في ١٠٪ من الحالات غير المعالجة كل عام.

المقاربة:

أ- تبدأ المقاربة الجيدة بأخذ سيرة مرضية موجهة، وفحص حكمي مناسب. ويمكن إثارة ثر سائل مائي رائق بالوسائط سالفة الذكر، أو بالضغط على الوريدين الوداجيين لزيادة ضغط السائل داخل القحف.

ب- يجب أن يجرى تنظير داخلي لأجواف الأنف في كل حالات الثر الأنفي (أي قبل الجراحة). قد يتمكن الطبيب بوساطته من مشاهدة مكان الثر، أو قيلة سحائية أو دماغية مرافقة، مما يساعد على تأكيد التشخيص. ويستطيع الطبيب بوساطة هذا الفحص، تقدير سعة العيب العظمي المشاهد، مما يساعد على التخطيط للجراحة المزمعة.

ج- حين الشك أن السائل المتصبب ليس س.د.ش، تفحص عينة (٠,٥ مل) منه مخبرياً لتحري beta-2 transferrin وهو إنزيم موجود في الجملة العصبية المركزية، وفي اللمف المحيطي للإذن الباطنة فقط. ويجب أن تحفظ العينة في البراد لحين الفحص إذ إنه يتلف بحرارة الغرفة خلال ٤ ساعات، ويمكن حفظه مدة ٧٢ ساعة في البراد من دون أن يتخرب. ولهذا الاختبار حساسية sensitivity ومناوعة specificity عاليتان. وقد حل هذا الاختبار محل تحري الغليكوز في السوائل المشتبه بمصدرها.

د- التصوير: لا بد من إجراء تصويرين خاصين في كل الحالات:

● يجرى تصوير مقطعي محوسب عالي الميز high resolution CT، بشرائح رقيقة (١مم) بالمستويات الثلاثة: سهمي sagittal ومحوري axial وإكليلي coronal لكل من يشتبه عنده بالثر الأنفي. وتزداد حساسية الاختبار بحقن المادة

- كسر في الحفرة الأمامية، خاصة (٨٠-٩٠٪). - تلو الجراحة داخل القحف غالباً، أو عبر الأنف أحياناً. - عيب خلقي في عظم الحفرة الأمامية (ناجم عن خلل في انغلاق المسم العصبي الأمامي anterior neuropore للأنبوب العصبي neural tube)، مع انفتاق دماغي مرافق. يتظاهر الثر في الطفولة. - تأكل القاعدة بورم خبيث غالباً أو بالتهاب العظم والنقي. - تلقائي، بدون سبب ظاهر. قد يكون ذلك لتأكل العظم الرقيق بفرط الضغط داخل القحف بأسبابه المختلفة (بما فيها انقطاع النفس النومي. ويؤدي في نهاية المطاف إلى انتكال العظم ومنه، ثر س.د.ش أو حدوث قيلة سحائية meningocele، أو قيلة دماغية encephalocele) إذا كان العيب العظمي كبير السعة.
الجدول (١٦) أسباب ثر س.د.ش من الأنف

التباينية المعروفة بـ iophendylate، ضمن القراب intrathecal. ويعرف هذا بـ "التصوير الصهريجي المقطعي المحوسب" CT cisternography. تصل حساسية الاختبار إلى ١٠٠٪ في حالات الثر المستمر، وإلى ٦٠٪ في الثر المتقطع.

● يجرى التصوير بالمرنان MRI للدماغ والجيوب الوجهية أيضاً، لدراسة النسج الرخوة، وللتفريق بين س د ش والسوائل الأخرى التي قد تكون موجودة ضمن الجيوب. ولكن هذا النموذج من التصوير أقل كفاءة من CT في الكشف عن العيوب العظمية.

التدبير: الراحة المطلقة في الفراش عدة أيام، مع رفع رأسية السرير لـ ١٥-٣٠ درجة. وينصح المصاب بتجنب السعال والإجهاد في أثناء التغوط ورفع أحمال ثقيلة في أثناء المعالجة. تصل نسبة الشفاء إلى ٧٥-٨٠٪ من الحالات الرضية. وما زال دور إعطاء الصادات - اتقاءً لالتهاب السحايا في هذه الفترة - غير متفق عليه. وهناك من ينصح بالتمنيع ضد المكورات العقدية لحين الشفاء. وإذا لم يتوقف الثر تلقائياً بمدة ٧-١٠ أيام من المعالجة، يُعمد إلى الإصلاح الجراحي التنظيري عبر الأنف غالباً. أما الحالات التي ترافق علة دماغية، فقد تستدعي حج القحف. وتجدر الإشارة إلى أن نسبة نجاح الجراحة التنظيرية عبر الأنف بأيد خبيرة تفوق ٩٠٪.

اضطرابات المخيخ

أحمد عزو العبدالله

أولاً- تشريح المخيخ وفيزيولوجيته:

التشريح الوظيفي:

يقسم المخيخ ثلاثة أجزاء تشريحية ووظيفية وفق النموذج الوظيفي للألياف العصبية الواردة afferent nerve fibers إليها. وتوافق هذه الأقسام الثلاثة ما هو معروف عنها في علم تطور السلالات phylogenesis (الشكل١):

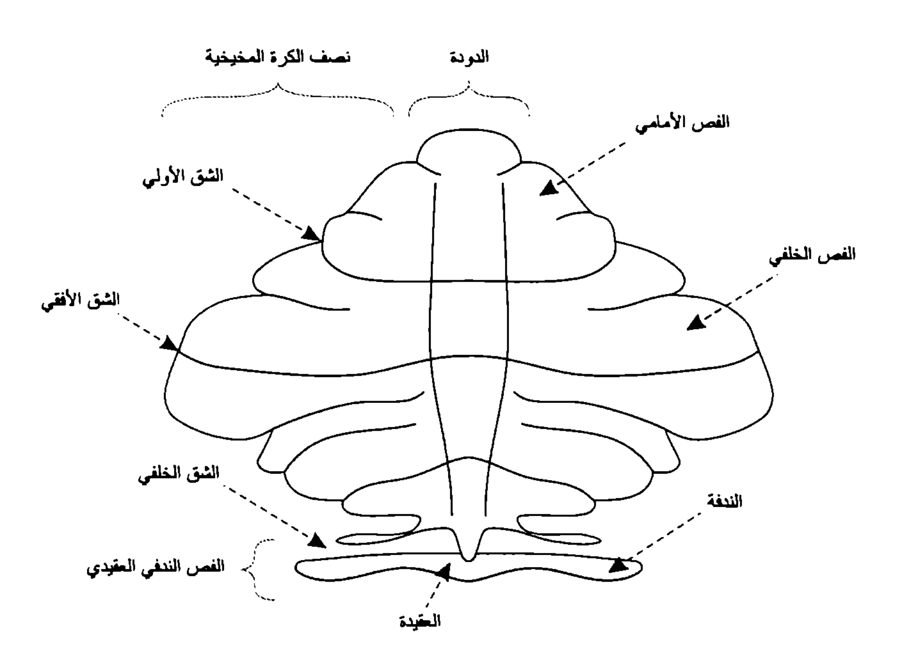
ثمة ثلاثة أجزاء مخيخية تشريحياً ووظيفيا، ويؤدي تأذي أي منها إلى متلازمة سريرية مميزة:

١- الفص الندفي العقيدي flocculonodular lobe: ويعرف بالمخيخ البدائي archicerebellum. وهذا الفص هو الأقدم من منظور تطور السلالات، وقد آل إلى المخيخ الدهليزي vestibulocerebellum في الأدميين. يستقبل هذا الفص ألياف دهليزية من النوى الدهليزية في الجسر. ويؤدي تأذيه إلى المتلازمة المخيخية الدهليزية.

٢- الدودة المخيخية cerebellar vermis: وتقع على الخط الناصف والبقع المجاورة من نصفي الكرة المخيخية. ويعرف هذا القسم من المخيخ في تطور السلالات بالمخيخ الباكر paleocerebellum. وقد آل إلى المخيخ الشوكي spinocerebellum. فهو يستقبل ألياف الحس العميق التي لا تصل إلى الوعي. وبتأذيه تشاهد متلازمة الدودة المخيخية.

٣- نصفا الكرة المخيخية المسميتان المخيخ الحديث neocerebellum: وهو الجزء الأحدث والأكبر من المخيخ في علم تطور السلالات، ويطلق عليه "الفص الجانبي" lateral lobe. والسبيل الوراد إليه هو من القشرة المخية عبر الجسر؛ لذا يعرف بالمخيخ الجسري pontocerebellum، أو بـ "المخيخ - المخي القشري". وبتأذيه تصادف متلازمة الفص جانب المخيخ lateral cerebellar lobe.

- **المخيخ الدهليزي vestibulocerebellum:** يتشكل من الفص النُدفي العُقيدي والأجزاء الذيلية caudal من الدودة vermis. والمخيخ الدهليزي هو أقدم أجزاء المخيخ من الناحية التطورية؛ لذلك يدعى المخيخ البدائي، يستقبل أليافاً حسية من النوى الدهليزية، ووظيفته الحفاظ على التوازن.
- **المخيخ الشوكي spinocerebellum:** أو المخيخ الباكر paleocerebellum = early cerebellum (جاءت ترجمتها في المعجم المخيخ القديم، وهي ترجمة غير دقيقة). ويشمل الفص الأمامي anterior lobe للمخيخ. وهو فص صغير في الإنسان مقارنة بما هو عليه في الحيوانات الأدنى تطوراً. ويتشكل من الجزء الرأسي rostral portion للدودة والجزء المجاور له من جسم المخيخ ولاسيما الفص الأمامي للمخيخ. يستقبل المخيخ الشوكي ألياف الحس العميق من العضل



الشكل (١) الأقسام التشريحية الوظيفية للمخيخ

وأوتاره، وهي لا تصل إلى الوعي. ويصل هذا النمط الحسي من الطرف العلوي من كل جانب عبر السبيل الشوكي المخيخي البطني، ومن الطرف السفلي عبر السبيل الشوكي الظهري ventral and dorsal spinocerebellar tracts, respectively. وله شأن بالحفاظ على الوضعة posture (ج = وضعات) ومقوية العضل muscle tone.

● **المخيخ الحديث neocerebellum أو المخيخ الجسري أو المخيخ - المخي القشري corticocerebellar**: ويشمل كل الأجزاء الجانبية للمخيخ تقريباً. إذ إنه يتشكل من الفص الخلفي للمخيخ خاصة، ومن جزء صغير من الفص الأمامي. ويستقبل المخيخ الحديث أليافاً من قشرة المخ. تنشأ ألياف عصبية من العصبونات القشرية المخيخية، تتجه إلى العصبونات المخيخية العميقة (خلايا بركنجيPurkinjie) لتتشابك. ومن هناك تنشأ ألياف أخرى تتجه عبر السويقة المخيخية العلوية، فالنواة الحمراء، إلى قشرة المخ والنوى القاعدية في الجانب المقابل. ووظيفة المخيخ الحديث هي ضبط العمل وجودته: إذ إنه ينظمه، ويتابع حسن التنفيذ، ويصحح مباشرة أي خلل فيه، لتكون الحركة الإرادية - ولاسيما الدقيقة منها- مضبوطة: أي محكمة ودقيقة وصحيحة، كما سيرد بالتفصيل.

وتجدر الإشارة إلى أنه على الرغم مما للمخيخ من أهمية حركية ليس له اتصال مباشر بالعصبونات المحركة السفلية في جذع الدماغ والحبل الشوكي، بل تتم السيطرة عليها بوساطة جملتين محركتين مخيتين cerebral، هما: الجملة الهرمية pyramidal system والجملة خارج الهرمية extrapyramidal system.

فيزيولوجيا المخيخ:

للمخيخ وظائف حركية متعددة، أهمها:

١- تنظيم الحركة الإراديةcoordination of movement:

وهي من وظائف نصف الكرة المخيخية: إذ يقوم المخيخ بضبط عمل العضل المتصدي (الناهض) agonist (المعروف بالعضل المحرك الرئيسي prime movers أيضاً)، والعضل المؤازر synergists الذي يساعد العضل المتصدي على القيام بعمله: فعندما تقوم عضلة ذات الرأسين biceps مثلاً بثني الساعد على العضد يُثَبَت الكتف بوضعة التبعيد الجزئي partial abduction عن الجسم، فعضل الكتف هو العضل المؤازر في تلك الحركة. كما يحدث ارتخاء متواقت في عضلة ذات الرؤوس الثلاثة triceps (التي تصبح في أثناء تلك الحركة العضل المضاد antagonist لعمل ذات الرأسين). وعند الإتيان بحركة ما تكون شدة تقلص كل من العضلات المختلفة (من عضل متصد، وعضل مؤازر)، ومقدار ارتخاء العضل المضاد لها، واتجاه الحركة، ومداها، كل بمقدار صحيح. كما يكون تعاقب الحركات في المفاصل المختلفة منظماً، فتأتي الحركة المنشودة سلسةً smooth ومضبوطة. كما يقوم المخيخ بمقارنة ما يرد إليه من "أوامر" من المخ مع ما يتم إجراؤه من حركة في الأطراف (التي تصل إلى المخيخ بوساطة الحس العميق) لحظياً (يعرف هذا بالضبط اللحظي instantaneous control)، فيُقوّم الخلل: لهذا نعت المخيخ بـ"المقارِن" comparator، لأنه يقوم بمقارنة الحركة المنشودة مع ما تم إنجازه لحظة بلحظة. كما يشارك المخيخ بتنظيم حركة العينين وعضل التلفظ والبلع على نحو مماثل. وصفوة القول: تقوم قشرة المخ برسم الخطة "الاستراتيجية" العامة (تحديد الهدف)، وعلى المخيخ وضع الطريقة "التكتيك"، أي تفاصيل التنفيذ ومراقبته.

٢- الحفاظ على التوازن maintenance of equilibrium:

وهو من وظائف الدودة المخيخية التي تضبط عمل العضل المحوري axial muscles في العنق والجذع، فيحافظ على وضعات posture الجسم في الوقوف والمشي والجلوس من الاستلقاء، والقعود من الوقوف.

تتم المحافظة على التوازن بوساطة سلسلة معقدة من الأقواس الانعكاسية reflex arcs. وعلى نحو مبسط يشكل كل من الدهليزين والعينين والحس العميق، الأذرع الواردة (= الحسية afferent (sensory limbs للأقواس الانعكاسية. وتتكامل تلك المعطيات الحسية الواردة في بقع مختلفة من المخ، فتشكل مجتمعة مراكز الانعكاس reflex centers. أما النشاط الصادر عنها (أي الأذرع الصادرة أو المحركة efferent motor limbs للأقواس الانعكاسية) فيتم عبر المخيخ خاصة، والجملة خارج الهرمية أيضاً.

يحتاج المرء للحفاظ على توازنه الصحيح إلى سلامة اثنين على الأقل من الأنماط الحسية الثلاثة الواردة. فالحس العميق مسؤول عن إدراك أوضاع position (قارن المصطلح مع لفظة "الوضعة" posture) الأطراف بالنسبة إلى الجسم. أما البصر فإنه ينقل للدماغ موقع الجسم بالنسبة إلى ما يحيط به من أشياء ثابتة. في حين يقوم الدهليزان بإرسال معطيات عن وضع الرأس بالنسبة إلى الجسم. وعلى ذلك فإن عليلاً مصاباً ببطلان الحس العميق يعاوض بالبصر وبالدهليزين على سبيل المثال. ولكن تنكسر المعاوضة بغمض العينين أو في أثناء المشي في الظلام. والأمر مشابه عندما

يُفقد عمل الدهليزين في آن واحد أيضاً. وعلى نمط مغاير يتعذر على كل أنماط الحس السليمة المعاوضة عن علة مخيخية مطردة السير؛ لأنه السبيل المحرك الرئيسي الصادر عن القوس الانعكاسية. أما علل المخيخ الحادة فيشاهد فيها معاوضة مخيخية جيدة من نصف الكرة المخيخية السليم.

٣- تنظيم حركة العينين:

إن وظيفة المخيخ العينية هي إبقاء العينين مستقرتين على الهدف. وللتذكير ثمة أربعة أنظمة تسيطر على حركات العينين، هي:

- حركة التتبع السلسة smooth pursuit movement: لملاحقة هدف يتحرك ببطء، فتبقى صورته ثابتة في نقرة الشبكية fovea.
- حركة التتبع النفضية jerky pursuit movement: لملاحقة هدف يتحرك بسرعة لإبقاء صورة الهدف مستقرة في نقرة الشبكية.
- المنعكس الدهليزي العيني vestibulo-ocular reflex: وظيفته تثبيت الصورة على نقرة الشبكية في أثناء حركة الرقبة أو الجسم.
- المنعكس العيني الحركي optokinetic reflex: يقوم بتثبيت صورة هدف يتحرك ببطء على النقرة عندما يتابع الشخص ملاحقة الهدف بعينيه فقط (أي من دون تحريك الرقبة).

أ- حركة التتبع السلسة: تثار الحركة من مركز حركة العينين المتقارنة conjugate eye movements = yoked eye movements في جذع الدماغ، بتنبيه من مركز علوي في القشرة الجدارية القذالية للمخ في الجانب المقابل. ويقوم الفص الندفي العقيدي للمخيخ بتنظيم حركة العضلات الخارجية للعينين وضبطها. وعلى نحو عام تكون حركة التتبع أفضل إذا كانت حركة الهدف أفقية أكثر منها عمودية. وهي أفضل للحركة العمودية نحو الأسفل مما لو كانت نحو الأعلى. وبوجود علة في المخيخ قد تصبح حركة التتبع (البطيئة) نفضية الشكل.

ب- حركة العينين النفضية saccadic eye movements: تتبّع حركة هدف ما يتحرك بسرعة تفوق ٣٠ درجة/ثا. تنشأ هذه الحركة بتنبيه مركز حركة العينين المتقارنة في جذع الدماغ بإثارة من المركز العلوي في القشرة الجبهية المقابلة، في حين يقوم الفص الندفي العقيدي في المخيخ بضبط حركات العضلات الخارجية للعينين. ويرافق خلل حركة العينين النفضية - في علل الفص الندفي - تثبيط المنعكس الدهليزي العيني (كما سيرد بعد قليل). كما يؤدي سوء القياس dysmetria (وهو من العلامات المهمة الشائعة في أذيات الفص الجانبي للمخيخ) إلى اضطراب في حركة العينين النفضية. ويتظاهر سوء القياس العيني بتوقف حركة الحملقة العينية السريعة قبل بلوغ الهدف، وهذا هو التوقف القبلي pre- pointing، أو أنها قد تجاوزه، ويطلق على هذا النموذج من الاضطراب "التوقف البعدي = تخطي الهدف" past- pointing.

ثمة منعكسان آخران يساعدان على تثبيت صورة هدف ما على نقرة الشبكية، هما المنعكس الدهليزي العيني والمنعكس البصري الحركي.

ج- المنعكس الدهليزي العيني vestibulo-ocular reflex: (VOR) يتم تثبيت الصورة على الشبكية في أثناء حركة الرأس بوساطة المنعكس الدهليزي العيني، فتتحرك العينان باتجاه معاكس لحركة الرأس. ولتحقيق ذلك يقوم المخيخ (الفص الندفي العقيدي) بضبط حركات العضلات الخارجية للعينين. ولسلامة هذا المنعكس أهمية بالغة في استقرار الصورة في أثناء السكون، نظراً لوجود اهتزاز دقيق في الرأس (مستمر، وقليل السعة، وغير مرئي)، مع وجود اهتزاز معاوض مماثل في السعة، ومعاكس في الاتجاه لاهتزاز العينين. وفي حال بطلان المنعكس يشكو العليل تعذر القراءة على سبيل المثال: لفقدان الاستقرار البصري على الأحرف.

د- المنعكس البصري الحركي optokinetic reflex: يقوم هذا المنعكس بعمله حين يقوم الشخص بملاحقة هدف متحرك بعينيه فقط، لا برأسه، شأن الحال عند النظر من النافذة الجانبية لسيارة تتحرك بسرعة معتدلة. فيثبت الشخص الهدف على نقرة الشبكية بحركة عينية موافقة، وعند اختفاء الهدف تقفز العينان إلى موضعهما السابق في الحجاج الذي كان قد ظهر فيه الهدف، وبعد ذلك تبدأ ملاحقة هدف متحرك آخر، وهكذا دواليك. ويبدو أن المنعكس البصري الحركي هو مزيج combination من تعاقب حركتي العينين: حركة التتبع البطيئة السلسة smooth pursuit، فالنفضية saccadic السريعة.

٤- وظائف مخيخية أخرى:

قد يكون للمخيخ دور في تعلم المهارات الحركية المعقدة، وربما في الذاكرة الحركية أيضاً. وثمة من يعتقد أن للمخيخ تأثيراً مباشراً في الشخصية والمزاج، بصرف النظر عن شعور معظم المرضى بالإحباط واضطرابات المزاج الارتكاسية تجاه إعاقة جسدية مطردة السير.

ثانياً- المظاهر السريرية المخيخية:

الصفات السريرية العامة في علل المخيخ:

تتصف المظاهر السريرية المخيخية بما يلي:

١- تؤدي آفة في نصف الكرة المخيخية إلى نقيصة deficit عصبية في الطرف العلوي أو السفلي، أو في كليهما في الجانب الموافق.

٢- تفضي آفة مخيخية على الخط الناصف (في الدودة) إلى أتكسية المشية.

٣- تسبب آفة في النوى العميقة أو السويقة العلوية المخيخية نقيصة عصبية أشد وطأة من تلك المشاهدة في آفات القشرة.

٤- تتحسن الأعراض المخيخية حادة البدء بمرور الزمن ولاسيما في الأطفال، ما لم تكن العلة المسببة مطردة السير.

٥- تتفاقم الأعراض المخيخية - ولو مؤقتاً غالباً- بالتعب الجسدي، وبالكحول، والشدة النفسانية والقلق.

٦- ينقص تحمل المرضى للأدوية المؤثرة عصبياً neuroactive substances، كالمنومات والمهدئات ومضادات الكآبة؛ لذا يجب البدء بتلك المعالجات بجرعات صغيرة، وزيادتها ببطء، مع التنبه لظهور عدم تحمل دوائي drug intolerance أو أعراض جانبية، حتى ولو كانت الجرعة الدوائية اعتيادية.

٧- يستدل على المقر الوظيفي للأذية المخيخية من العلامات السريرية البادية في فحص العليل (كما سيرد بعد قليل).

العلامات المخيخية:

إن السمة المميزة لآفات المخيخ هي (الأتكسية). وتعرَف الأتكسيَة المخيخية بأنها أحد نماذج الخلال (ف = خلل) الحركية dyskinesias التي تنجم عن أذية المخيخ أو السبل الحسية الواردة إليه، أو السبل الحركية الصادرة عنه. وتتصف الأتكسية بعدم تناسق الحركة incoordination، يرافقها فقد التوازن imbalance (= خلل التوازن dysequilibrium) غالباً. وتختلف عن سواها من الأتكسيات بوجود علامات مخيخية أخرى مرافقة: كخلل القياس في الطرفين العلوي أو السفلي أو في كليهما معاً، وسوء تناوب الحركات، ونقص المقوية، والرتة المخيخية، وإخفاق الكبح، ورجفان الحركة، واضطراب حركة الملاحقة العينية، وسواها. وكان طبيب الأعصاب الإنكليزي الشهير Gordon Holmes قد دقق في مختلف العلامات المخيخية الكثيرة، وتوصل عام ١٩٣٩م إلى استنتاج مفاده أنها كلها ما هي إلا مظاهر مختلفة لاضطراب في ضبط control الحركات من حيث الشدة، والسرعة، والمدى force, rate and range of movement، ويبدو أنه كان صائباً.

وتجدر الإشارة إلى أن هناك علامات مخيخية كثيرة تتشابه من حيث آلية الحدوث، ولكنها ربما لا تبدو كلها في العليل في آن واحد ولا سيما في المراحل الباكرة من سير الداء.

١- عدم تناسق الحركة incoordination:

يطلق على اضطراب الحركة الإرادية من دون وجود ضعف، فلا تأتي الحركة المزمعة مضبوطة وسلسة (راجع معنى "المضبوط" أعلاه). ويتأثر عضل الأطراف والجسم والبلع والكلام، والعضل الخارجي المحرك للعينين. وتتفكك الحركة decomposition of movement إلى أجزائها الرئيسية أيضاً. قد يدعى عدم تناسق الحركة في الأطراف بأتكسية الأطراف limb ataxia، أو بـ "عدم التآزر dyssynergia" أو بـ "فقد التآزر asynergia" أحياناً. ومتى تأثرت المشية ظهرت المشية الأتكسية ataxic gait. وثمة شكل آخر من الأتكسية المخيخية، هو أتكسية الجذع truncal ataxia.

من مظاهر عدم تناسق الحركة، ما يلي:

أ- تفكك الحركة decomposition of movement: وفيها تتفكك الحركة إلى العناصر المكونة لها. وقد يبدو هذا جلياً عند الإتيان بحركة معقدة في طرف، تنشط خلالها مجموعات مختلفة من العضلات المؤثرة في مفصل ما: كالعضل المتصدي agonists والعضل المؤازر synergists، مع ارتخاء ملائم ومتواقت في العضل المضاد antagonists لها. وقد تتعاقب هذه الأنشطة من تحريك أو تثبيت، مع ارتخاء ملائم في العضل المضاد في أكثر من مفصل، لتشكل في مجملها سلسلة واحدة من الحركات المتناسقة. كما قد يتأثر عضل الحنجرة والتنفس واللسان والشفتين، مما يفضي إلى خلل التصويت والتكلم، فيخرج الكلام مقطعاً وبطيئاً slurred speech. يعرف هذا النموذج من التكلم بـ "عسر التلفظ مخيخي المنشأ" (أو عسر التلفظ المخيخي cerebellar dysarthria = الرته المخيخية):

(١)- الرتة المخيخية cerebellar speech (= عسر التلفظ المخيخي cerebellar dysarthria = الكلام الأتكسي ataxic speech = الكلام المقطع slurred speech): وفيه يخرج كلام العليل كنظيره في السكارى: بطيئاً، والكلمات مجزأة إلى مقاطعها، مع توقف غير ملائم بين قطع الكلمات. وقد يصبح كلام الشخص مقطعاً intermittent حيناً، ومتفجراً explosive حيناً آخر. كما قد يبدو رتيباً monotonous، على نبرة واحدة

unvaried in pitch. وقد يرافق الرتة المخيخية عسر البلع dysphagia أحياناً، ومنها الغُصة؛ لعدم تناسق عمل عضل البلع.

(٢)- سوء تناوب الحركات المتعاقبة dysdiadochokinesis: هي من مظاهر عدم انتظام الحركة؛ إذ يضطرب أداء الحركات المتعاقبة مباشرة، كحين يطلب من العليل إجراء تعاقب سريع لحركتي كب اليد واستلقائها alternating supination-pronation، أو النقر السريع بإبهام قدمه toe-tapping - وهو بوضعة الاستلقاء - على راحة يد الفاحص.

(٣)- خلل القياس dysmetria: ويطلق على سوء تقدير المسافة أو الجهد اللازمين لبلوغ الهدف: فقد يسيء العليل تقدير المسافة بين قطعة الجسم التي يُراد تحريكها، كالذراع على سبيل المثال، والشيء المطلوب لمسه بأنملة السبابة، فتتوقف الحركة قُبيل بلوغها الهدف (وهذا هو نقص القياس hypometria)، أو أنها تتخطاه غالباً، فيعرف هذا بفرط القياس hypermetria أو تخطي الهدف past-pointing، كما ورد سابقاً.

(٤)- إخفاق الكبح impaired checking (أو ظاهرة الارتداد rebound phenomenon): وهو تعذر إيقاف حركة الطرف بالسرعة المناسبة لخلل في ضبط الحركة. ويتم تحريها بأن يطلب من الشخص ثَني ساعده على عضده بزاوية ٩٠ درجة أو نحو ذلك، ثم يطلب إليه التصدي لمحاولة الفاحص بسط ذراعه قسراً، وبعد ذلك يترك الفاحص الذراع فجأة، ويلاحظ ردة الفعل: فحين وجود هذه العلامة يرتد ساعد العليل بعنف باتجاه وجهه من دون سيطرة.

ب- اختلال التوازن dysequilibrium (= فقد التوازن imbalance): إن المحافظة على التوازن بوضعة الوقوف والجلوس وفي أثناء المشي هي من وظائف "المخيخ الدهليزي" كما سبق ذكره. وقد يختل التوازن إما مع دوار وإما من دونه غالباً. ومن مظاهر فقد التوازن:

(١)- عدم ثبات الوضعات (ف: وضعة) postural instability: وتنجم عن اختلال التوازن، فيضطر العليل إلى الوقوف مستنداً بقدميه إلى الأرض على قاعدة عريضة، مما يخفف من اهتزاز الجسم نحو الأمام والخلف (الذي يحدث بمعدل ٣/ثا غالباً). ولا يتأثر عدم ثبات الوضعة بغمض العينين. وهذا ما يعرف بـ "غياب علامة رومبرغ absence of Romberg sign" (لا بـ "سلبيتها" خطأ، أما وجودها فيقال عنه إن علامة رومبرغ موجودة، إذ إن العلامة تكون إما موجودة وإما غائبة). كما يتعذر على العليل الوقوف والقدم بجانب الأخرى من دون اهتزاز، أو المشي والقدم وراء القدم (تدعى تلك المشية بـ"المشية الترادفية tandem walking").

يميل العليل إلى السقوط نحو الجانب المؤوف من المخيخ، أو نحو الخلف في علل الدودة. وتجدر الإشارة إلى أن السقوط نحو الوراء قد يشاهد في الأتكسية الجبهية frontal ataxia أو أتكسية بُرَنز Bruns، كما سيرد.

(٢)- أتكسية الجذع truncal ataxia: وتتجلى بعدم ثبات الجذع في أثناء الوقوف والمشي والجلوس لفقد التوازن، مع ميل إلى السقوط نحو الخلف. وقد يشق على العليل الحفاظ على الوضعة، شأن الحال في القعود على جانب السرير من دون ساند على سبيل المثال. كما يتعذر عليه الوقوف من دون مساعدة. وقد يرافق أتكسية الجذع تطوح الرأس (= رنح). وعلى الرغم من شدة هذه المظاهر ربما لا ترافق أتكسية الجذع أتكسية الأطراف، ولا الرأرأة، ولا الرتة.

(٣)- التطوح titubation: وهي حركة نفضية اهتزازية ٣/ثا، غير منتظمة، irregular oscillatory jerks، للأمام والخلف غالباً، تشمل الرأس، أو الرأس والجذع أحياناً. وهي تشبه حركات الإيماءة بالرأس عند الموافقة على أمر ما nodding movements. وشُبّه اهتزاز الرأس بحركة كرة طافية في البحر تتقاذفها الأمواج في اتجاهات مختلفة bobbing movement، أيضاً.

ج- الرجفان (الرعاش): هو حركة نواسية منتظمة في قطعة من الجسم، لتناوب التقلص والارتخاء في مجموعات العضل المضادة، كالمثنيات والباسطات، أو المبعدات والمقربات، على سبيل المثال. تشاهد عدة نماذج من الرجفان في العلل المخيخية:

(١)- رجفان الحركة kinetic tremor أو الرجفان القصدي intention tremor: وهو أكثر نماذج الرجفان المخيخي شيوعاً. ويتصف بأنه اهتزاز oscillation واسع (= غليظ coarse)، غير موجود في أثناء الراحة. ويبدو في القطع الدانية من الطرف عند الإتيان بحركة ما. وهو "قصدي" لأن سعته amplitude تزداد كلما اقترب الطرف من بلوغ وجهته (أي المقصد)، شأن ما يشاهد في اختبار الإصبع - الأنف - الإصبع، أو في اختبار العقب - الركبة - الظنبوب. ومن هنا جاءت تسميته بالرجفان القصدي. ومن صفات النمط المخيخي من هذا الرجفان أنه معامد perpendicular لاتجاه الحركة، كما أنه بطيء التواتر frequency، ويزداد اتساعاً (أي غلاظة أو خشونة) كلما اقترب الطرف من الهدف. وترافق رجفان الحركة العلامات المخيخية الأخرى ولاسيما عدم التناسق (وتجزؤ الحركة

خاصة)، ولكنهما يختلفان في الإمراض: إذ ينجم الرجفان القصدي عن أذية النوى العميقة المخيخية أو الألياف الصادرة منها إلى النواة الحمراء، ولا تشاهد في أذية القشرة المخيخية وحدها، في حين تسبب علل القشرة عدم التناسق كما سبق ذكره. وعلى نحو عام تسبب العلل السمية والتنكسية والوراثية والرضوض واللا آتكسية رجفاناً في الجانبين. وقد يتأخر ظهور الرجفان من أسبوعين إلى ستة أشهر بعد الأذية. أما العلل البؤرية فتفضي إلى رجفان الحركة في الجانب الموافق، شأن ما يشاهد في الكتل، والاحتشاءات والتصلب المتعدد. وترافق الرجفان مخيخي المنشأ علامات مخيخية أخرى، يستدل منها على مقر الأذية.

(٢)- رجفان الوضعة أو السكوني cerebellar postural (static) tremor: هو النموذج الثاني من الرجفان المشاهد في العلل المخيخية. ويبدو في القطع الدانية من الطرف العلوي خاصة، شأن ما يشاهد في الكتف عند مد الطرف أمام الجسم، على سبيل المثال.

(٣)- التطوح titubation: وقد ذكر سابقاً.

د- استقرار العينين على الهدف stablizing eye movement:

(١)- اضطراب حركتي الملاحقة: تضطرب حركة العينين المتقارنة في علل المخيخ ولاسيما النفضية منها، إما لخلل القياس، ومنه التوقف القبلي، وإما لخلل القياس مع سوء الكبح، فيظهر التوقف البعدي (= تجاوز الهدف) كما سبق وذكر.

(٢)- الرؤية الرجراجة oscillopsia: قد يبدو المجال البصري (ساحة الرؤية) visual field في بعض العلل المخيخية غير مستقر في أثناء المشي ولاسيما في أرض وعرة، أو عند تحريك العينين فجاءة، أو عند الالتفات (أي بتحريك الرأس). فيتراءى للعليل أن الصورة تترجرج أمامه، وكأن هناك زلزالاً. وهذا ما يعرف بالرؤية الرجراجة (المتذبذبة). وقد شرحت آليتها الإمراضية [راجع المنعكس الدهليزي العيني].

(٣)- الرأرأة المخيخية/الرأرأة في علل جذع الدماغ cerebellar/brain stem nystagmus: وتثار بالحملقة gaze الجانبية، لإخفاق التثبيت. وقد تكون وحيدة الاتجاه unidirectional، ولها طوران: أحدهما بطيء (وينشأ من مركز سفلي لحركة العينين المتقارنة في جذع الدماغ)، ويعرف بالانسياق drift، والآخر سريع، يصحح الانسياق (وينشأ من مركز علوي لحركة العينين المتقارنة في الفص الجبهي المقابل). فيبدو طور الرأرأة السريع في العلل المخيخية نحو الجانب المؤوف، على نمط مغاير للرأرأة دهليزية المنشأ التي يكون الطور البطيء فيها نحو الجانب الموافق للأذية.

قد تكون الرأرأة متعددة الاتجاهات multidirectional ولاسيما في العلل التي تشمل جانبي المخيخ، شأن ما يصادف في التصلب المتعدد multiple sclerosis، وفي الرأرأة دوائية المنشأ أو السمية، وفي التنكسات المخيخية أيضاً. وتجدر الإشارة إلى أن الرأرأة لا تشاهد في المسبوت لغياب الطور السريع المصحح للرأرأة، (جبهي المنشأ) في السبات، فتنحرف العينان إلى أحد الجانبين (أي نحو الجانب المفلوج في علل جذع الدماغ، ونحو الجانب السليم في علل المخ).

هـ- نقص مقوية العضل مخيخية المنشأ cerebellar hypotonia: ويعتقد أنها تنجم عن إحدى آليتين:

(١)- بطلان الوارد للمخيخ من مستقبلات الشد stretch receptors (إحدى أنواع الحس العميق)، مما يؤثر في نشاط القوس الانعكاسية.

(٢)- أو لخلل في الصادر المخيخي الميسر facilitatory للتشكلات الشبكية التي تؤثر في العصبونات المحركة غاما γ motor neurons (في القرون الأمامية للحبل الشوكي) للجهاز الحركي مغزلي الشكل fusimotor system (= مغازل العضل muscle spindles)، الذي يعصّب أليافاً عضلية متخصصة داخل المغازل العضلية، ليضبط حساسية المستقبلات المغزلية للشد.

(٣)- أو بالآليتين معاً.

ويؤدي نقص المقوية إلى أن تصبح المنعكسات الوترية نواسية الشكل pendular reflexes.

و- خلل الكتابة: تضطرب الكتابة في أقل من نصف المرضى، فتصبح كبيرة، وهذا ما يعرف بـ "كبر الكتابة" (الكتابة الكبروية) macrographia (قارن بصغر الكتابة micrographia في داء بركنسون). وربما لا تتساوى الأحرف من حيث الحجم والسعة.

ثالثاً- المتلازمات المخيخية:

يعتمد المشهد السريري على مقر الآفة في المخيخ، وشدتها، واتساع رقعتها، وسرعة تشكلها، وشمولها جانباً واحداً أو الجانبين.

ثمة تخصص وظيفي في الفصوص المخيخية، فقد تكون الآفة موضعة في واحد منها، وقد تشمل أكثر من فص (الجدول١). كما قد تظهر علامات غير مخيخية، لتأذي البنى المجاورة في جذع الدماغ (فتعرف هذه العلامات الإضافية

المتلازمات السريرية[1]	المقر التشريحي للآفة المخيخية	العلامات المخيخية		الأسباب الشائعة
		نماذج النقائص deficits		
المتلازمة الدهليزية الشوكية	خلفي (الفص الندفي العقيدي خاصة) flocculonodular lobe، = المخيخ الدهليزي vestibulocerebellum	- اضطرابات حركة العينين: الرأرأة وخلل المنعكس الدهليزي العيني vestibulo-ocular reflex (VOR) - اختلال التوازن وأتكسية المشية - دوار في المرحلة الحادة - لا توجد رتة ولا علامات أتكسية في الأطراف		- أورام الحفرة الخلفية ولاسيما في البطين الرابع في الأطفال، كالورم الأرومي اللبي* medulloblastoma
المتلازمة الدودية	الخط الناصف (الدودة خاصة) = المخيخ الشوكي spinocerebellum والأجزاء المجاورة لها ، بما فيه أجزاء من الفص الأمامي	- أتكسية الجذع والمشية، من دون أتكسية الأطراف - التطوح titubation - لا تظهر الرأرأة، ولا الرتة، ولا نقص المقوية		- التنكس كحولي المنشأ - الأورام ولاسيما الورم الأرومي اللبي - الأباعد الورمية paraneoplastic
متلازمة نصف الكرة المخيخية	نصف الكرة المخيخية hemisphere (الفص الخلفي خاصة مع أجزاء من الفص الأمامي)	- أتكسية الأطراف: علامة الإصبع الأنف، علامة العقب الركبة، خلل القياس dysmetria، سوء تعاقب الحركات dysdiadochokinesis، الرجفان القصدي intention tremor - الرأرأة - الرتة وعسر البلع		- الاحتشاء - النزف - العلل المزيلة للميالين - الأورام - الانسمامات
المتلازمة المخيخية الشاملة pancerebellar	كل فصوص المخيخ بدرجات متفاوتة	خليط من العلامات المذكورة أعلاه		- التنكسات المخيخية الوراثية - الأباعد الورمية - سمي المنشأ

(١) راجع الشكل (١)

(٢) لاحظ أن هناك أتكسية المشية، وعدم التوازن في أثناء الوقوف (الوقوف والمشي على قاعدة عريضة)، مع سلامة الطرفين العلويين

(٣) لاحظ أن الأتكسية تصيب الجذع خاصة (والرقبة أحياناً، ومنها مشاهدة التطوح)

(٤) لاحظ أن هناك أتكسية الأطراف من دون اتكسية الجذع

* جاءت ترجمة medulla في المعجم الموحد لمصطلح medulloblastoma بـ "النخاعي" مضللة، وهذا ما قد يسبب التباساً بين "اللب" (بمعناه الحرفي للمصطلح الأجنبي، مقابل medulla = core = اللب) وبين معانيها الضمنية الأخرى: فهي تطلق على البصلة bulb أو النخاع المستطيل = medulla oblongata في جذع الدماغ، وعلى الحبل الشوكي = النخاع الشوكي، أو نخاع العظم = نقي العظام. فورم medulloblastoma ينشأ من لب المخيخ بالقرب من سقف البطين الرابع.

الجدول (١) العلاقة بين العلامات المخيخية ومقر الآفة المخيخية والعلل المسببة لها

غير المخيخية الصرفة بعلامات التجاور neighborhood signs). كما قد تسبب الآفات الكتلية إعاقة لجريان س.د.ش. عبر البطين الرابع، ومنه استسقاء الرأس الانسدادي obstructive hydrocephalus، فرط الضغط داخل القحف intracranial hypertension، شأن ما يصادف في الآفات كتلية الشكل على سبيل المثال.

نماذج أخرى من الأتكسيات:

للأتكسيات أربعة نماذج رئيسية هي: الأتكسيات المخيخية، والحسية، والدهليزية بنموذجيها الدوارية vertiginous واللا دوارية non-vertiginous، والجبهية (الجدول٢). ولكل منها صفاته السريرية العامة. في الجدول (٣) الخلال في الوقوف stance (التي يستدل منها على التوازن = balance equilibrium)، والمشية gait (ويستدل منها على عدم تناسق الحركة incoordination في الطرفين السفليين بوضعة الوقوف).

١- **الأتكسية المخيخية:** وقد سبق التفصيل فيها.

٢- **الأتكسية الحسية sensory ataxia:**

ويطلق المصطلح على الأتكسيات الناجمة عن بطلان الحس العميق من المفاصل والأربطة وأوتار العضل. ويعتمد هذا النموذج من الحس على سلامة العمودين الخلفيين (= الظهريين) posterior (= dorsal) columns. وقد يشاهد هذا النموذج من الأتكسيات مع علل بقع أخرى من الدماغ التي تستقبل هذا النمط من الحس أيضاً. وتشمل هذه المخيخ (وإصابته في هذه الحالة تؤدي إلى أتكسية حسية حركية)، والمهاد، والفص الجداري.

يتظاهر هذا النموذج من الأتكسيات باضطراب المشية، فيخبط العليل الأرض بعقبيه خبطاً ليسمع صوت وصولهما إلى الأرض، كما يؤدي إلى عدم استقرار الوضعات postural instability، أيضاً. وبغياب الحس العميق يتفاقم اختلال التوازن عند حجب المعاوضة البصرية، كالمشي في غرفة مظلمة، أو بعد غمض العينين لتحري علامة رومبرغ، أو عند مقارنة أداء اختبار الإصبع - الأنف - الإصبع والعينان مفتوحتان بادئ الأمر، ومن ثم بعد غمضهما. كما يبدو نقص الحس العميق بتحري حسي الاهتزاز vibration، واضطراب حس الأوضاع (ف: وضع) position sense، أو عدم ثبات وضعة posture الطرفين العلويين الممدودين أمام الجسم (والعينان مفتوحتان)، فينحرفان ببطء نحو الأرض بعد غمضهما. وتشاهد هذه العلامة بوجود ضعف أيضاً. كما قد تظهر حركات كنعية athetosis في الأصابع بغياب الحس العميق.

٣- **الأتكسية الدهليزية:**

تنجم عن خلل إما في وظيفة أحد الدهليزين أو في كليهما، وإما عن تأذي ارتباطاتهما في الدماغ. وتقسم إلى

العلامة السريرية	الأتكسية المخيخية	الأتكسية الحسية	الأتكسية الدهليزية اللادوارية	الأتكسية الجبهية
الرتة	موجودة غالباً	غير مشاهدة	غير مشاهدة	غير مشاهدة غالباً
الرأرأة واضطراب حركة العينين	موجودة عادة	غير مشاهدة	- الرأرأة التلقائية أو المثارة بالتنبيه الحراري caloric غير موجودة - قد تظهر الرؤية الرجراجة	غير مشاهدة
أتكسية الأطراف	موجودة	غير موجودة غالباً	غير موجودة	لا تحدث
أثر غمض العينين في الوقوف *	لا تتأثر، أو أنها تزداد قليلاً	تزداد	تزداد	لا تتأثر
نمط المشية *	تمايلية (ترنحية)	تمايلية (ترنحية)	تمايلية (ترنحية)	تمايلية مع جر القدمين

* لمزيد من الإيضاحات والتفاصيل راجع الجدول (٣)

الجدول (٢) المشهد السريري العام في أكثر الأتكسيات شيوعاً

النموذج	الأتكسية المخيخية	الأتكسية الحسية	الأتكسية الدهليزية	الأتكسية الجبهية
وضعة الرأس	مرفوع الرأس، وثابت تحريك أحياناً	منحني الرأس للأمام	مرفوع الرأس، ومستقر	منحني الرأس للأمام
وضعة الجذع	انحناء القامة مع تهدل الكتفين نحو الأسفل والأمام	منتصب القامة مع تهدل الكتفين نحو الأسفل والأمام	منتصب القامة	منتصب القامة
عرض قاعدة الارتكاز على الأرض في أثناء الوقوف	عريضة	عريضة	عريضة	عريضة
الخطوات الأولى	سوية	سوية وبحذر	سوية	مترددة البدء
منعكسات الوضعات postural reflexes	اضطراب خفيف	سليمة	اضطراب خفيف	قد تكون غائبة
نمط الخطوات	يترنح مع تغير اتجاه، فينحرف نحو الجانبين	رفع الركبتين عالياً	سوي	المشي بخطاً قصيرة مع ارتكاز على قاعدة واسعة (الفرتكة، قارن بالدلف[1])
طول الخطوات	غير منتظمة	منتظمة	سوية	قصيرة
حركة الرجلين	أتكسية متفاوتة	متفاوتة، مترددة وبطيئة	سوية	متيبسة
سرعة التحرك	سوية أو بطيئة	سوية أو بطيئة	سوية أو بطيئة	بطيئة جداً
تهزهز الذراعين في أثناء المشي	سوية أو مبالغ فيها	سوية	سوية	مبالغ فيها
الالتفاف حول الزوايا	ينحرف مبتعداً عنها	لا تتأثر إلا قليلاً	اختلال التوازن	يتيبس في مكانه أول الأمر، ثم يهم متردداً، فيفرتك
المشي والقدم وراء القدم (مع فتح العينين)	متعذر	اضطراب بسيط إن وجد	متعذر	متعذر
اختبار رومبرغ (تفاقم اختلال التوازن بغمض العينين [2])	قليل التأثر	يتفاقم	لا يتأثر أو قليل التأثر	قليل التأثر
اختبارالعقب/الركبة/الظنبوب [3] (في أثناء فتح العينين)	غير سوي غالباً	اضطراب بسيط إن وجد	سوي	سوي
السقوط إلى الأرض	غير شائع	يصادف	شائع	شائع جداً

١. الدلف هومشية جر القدمين، ولكن على قاعدة ضيقة، شأن ما يشاهد في داء بركنسون.
٢. يجرى الاختبار بوضعة الوقوف (لاختبار التوازن).
٣. هو اختبار لانتظام حركة الطرفين السفليين بوضعة الاستلقاء. وعلى ذلك يستدل من المشية (تحري الأتكسية) على التوازن وانتظام الحركة بوضعة الانتصاب. ويختلف هذا عمّا قد يكون الحال بوضعة الاستلقاء.

الجدول (٣) مقارنة بين الوقوف والمشية في النماذج الرئيسة للأتكسيات

نموذجين: أتكسية دهليزية دُوَارية vertiginous vestibular ataxia، أي هي التي يرافقها دوار، وأتكسية دهليزية لا دُوَارية non-vertiginous vestibular ataxia (الجدول٢).

ينجم الدوار في معظم الحالات عن نقص مفاجئ في نشاط أحد الدهليزين أو في ارتباطاته بجذع الدماغ، ويرافق الأتكسية. ففي العلل المحيطية يكون الدوار أشد وطأة من الأتكسية، على نمط مغاير لما يشاهد في العلل المركزية التي تكون الأتكسية فيها أشد وطأة من الدوار. وقد يرافق الدوار غثيان وقياء. وفي الحالات الشديدة قد تنقص مقوية العضل في الجانب المؤوف، مع حدوث اضطرابات لاودية (نظيرة ودية) parasympathetic، كالتعرق وبطء القلب الذي قد يُسقط العليل أرضاً، والقياء والإسهال نادراً. ويزول الدوار والأتكسية بزوال الآفة المسببة، أو بحدوث معاوضة الدهليز المقابل، والحس العميق، والبصر أيضاً.

بعد زوال الدوار تتصف الأتكسية الدهليزية - إن استمرت - بسلامة انتظام الحركة coordination في الأطراف عند فحص العليل وهو جالس أو مستلقٍ مع وجود أتكسية المشية، ومع غياب الرأرأة والرتة.

٤- أتكسية بُرُونز Bruns ataxia:

وتعرف باسم لا أدائية المشية لبرونز Bruns gait apraxia، أو الأتكسية الجبهية frontal ataxia، أو المشية المغنطة magnetic gait. وهي أحد أشكال الأتكسيات المشاهدة في الاضطرابات الجبهية ثنائية الجانب. وتتصف بتعذر بَدء المشي initiate the process of walking مع سلامة القوة وانتظام الحركة في الطرفين السفليين عند فحصهما بوضع الجلوس أو الاستلقاء. ويكون استناد القدمين على الأرض إلى قاعدة واسعة، مع ميل للسقوط نحو الخلف (الجدول ٢). ووصفت هذه الحالات في أورام الفص الجبهي بادئ الأمر، ولكنها أكثر مشاهدة في الداء الوعائي الدماغي المعمم brain vascular disease.

رابعاً- في تشخيص أدواء المخيخ وتدبيرها:

ثمة ما يزيد على ٣٠٠ حالة عصبية مختلفة يتأذى فيها المخيخ، فلا غرو أن يلتبس الأمر بينها، فيتعذر على الطبيب الوصول إلى تشخيص دقيق في عدد لا بأس به من الحالات. وللوصول إلى التشخيص يجب الدراية بأسباب الأتكسيات المخيخية على نحو عام، وبالدور المهم لعلم الوراثيات genetics في كثير من تلك الأتكسيات، واتباع نهج خاص في مقاربة مرضى الأتكسيات.

١- أسباب الأتكسيات:

تقسم الأتكسيات إلى ثلاث مجموعات إمراضية، هي: الوراثية والمكتسبة والفُرادية sporadic:

أ- الأتكسيات الوراثية، ولها طفرات جينية mutation مسببة.

ب- الأتكسيات المكتسبة، والمعروفة منها:

(١)- خلقية اكتسبت داخل الرحم.

(٢)- الكتل المختلفة.

(٣)- الأتكسيات وعائية المنشأ.

(٤)- الأتكسيات الخمجية infectious، أو تلو الأخماج postinfectious، أو تلو التلقيح postvaccination.

(٥)- الصرع المزمن.

(٦)- عوامل بيئية: تلو عوز الأكسجين، أو فرط الحرارة، أو الرضوض.

(٧)- انسمامية: لأسباب بيئية أو علاجية iatrogenic (دوائية).

(٨)- استقلابية المنشأ.

(٩)- اضطرابات مناعية:

- التهاب الشرايين.
- أدواء مناعية ذاتية أخرى (أدواء الغراء collagen).
- نظيرة الورمية paraineoplastic (= الأباعد الورمية remote effects of carcinoma).
- المعالجات ببعض الأدوية المثبطة للمناعة.

ج- الأتكسيات الفرادية sporadic:

تمثل مجموعة كبيرة من الحالات التي تتظاهر بعد الخمسين من العمر. تبقى غامضة السبب عند التظاهر at presentation بعد نفي كل الأسباب المعروفة للأتكسية؛ الوراثية منها والمكتسبة. تتفاوت نسب مصادفة هذه المجموعة من الأتكسيات من بلد إلى آخر، وبحسب الدموغرافية السكانية. وأظهرت عدة دراسات تابعت تطور الحالات أن نسبة ٤-٢٩٪ من المصابين اتضح لاحقاً إصابتهم بطفرة جينية لم تكن معروفة من قبل لإحدى الكرَّات الرتيبة لثلاثية النوكليوتيد trinucleotide (triplet) repeat disorders، ولاسيما الأتكسية الشوكية المخيخية من النمط ٦ (SCA6). كما تأكدت إصابة ٢-١١٪ من أولئك المرضى بأتكسية فريدرايخ Friedreich s ataxia (FRDA) من النموذج المبطئ late-onset (LOFA)، في حين تطورت في بعضهم إلى الضمور متعدد الأجهزة من النموذج المخيخي multisystem atrophy type C (وهو داء غير وراثي). ويبقى تشخيص السبب غامضاً cryptogenic في الآخرين.

في الجدول (٤) عرض لأسباب الأتكسيات المختلفة؛

وملاحظات سريرية عنها، من دون التفصيل فيها.

٢- الوراثة في الأتكسيات المخيخية genetics of ataxias:

تفيد معرفة الطفرة المسببة للأتكسية للتنبؤ بالإنذار، وإبداء المشورة الجينية، وتشخيص الحالة في الأجنة.

الأدواء	النوع	النموذج
قد يتأخر تظاهر بعضها لما بعد الخمسين عاماً من العمر - الأتكسيات الشوكية المخيخية المنتقلة صفة صبغية جسدية سائدة autosomal dominant spinocerebellar ataxias - الأتكسيات الشوكية المخيخية المنتقلة صفة صبغية جسدية متنحية autosomal recessive spinocerebellar ataxias. إن أكثر الأتكسيات الوراثية مشاهدة في الشباب هي أتكسية فريدرايخ Friedreich's ataxia، أما في الأطفال فهي أتكسية توسع الشعيرات ataxia- telangiectasia. - متلازمة الرجفان والأتكسية المرتبطة بالصبغي الجنسي X -fragile X. associated tremor and ataxia syndrome - اضطرابات المتقدرات mitochondrial disorders. - الأتكسيات الانتيابية episodic ataxias. - حثال المادة البيضاء leukodystrophies (المنتقلة صفة صبغية جسدية سائدة، أو مسودة، أو مرتبطة بالجنس، بحسب نموذج الداء). - أدواء الاختزان اليحلولية lysosomal storage diseases، بما فيها: بعض أدواء عديد السكاريد المخاطي mucopolysaccharidoses، والداء قليل السكاريدات oligosaccharidoses، والشحامات lipidoses، والشحامات السيفنغوسينية sphingolipidoses. - اضطرابات دورة اليوريا urea cycle disorders	طفرات جينية	أولاً- وراثية
- تشوه آرنولد- كياري Arnold-Chiari malformation - تشوه داندي- ووكار Dandy-Walker malformation - نقص تنسج المخيخ cerebellar hypoplasia - الشلل الدماغي cerebral palsy	١- ولادية congenital - نمائية developmental - أذية في الفترة المحيطة بالولادة perinatal injury	ثانياً- مكتسبة (غير الوراثية، ولها سبب معروف)
- رضوض الرأس - ضربة حرارة heat stroke - داء الجبال الحاد acute mountain sickness، وداء المرتفعات الشاهقة الدماغي high altitude encephalopathy (= وذمة الارتفاعات الشاهقة الدماغية high altitude cerebral oedema) - التعرض لجرعة تشعيعية irradiation كلية تفوق ٣٠ غراي grays - الصرع المزمن غير المضبوط	٢- بيئية environmental	
- احتشاءات الدماغ بنماذجها المختلفة (في توزع أحد الشرايين المخيخية الرئيسية الثلاثة؛ والاحتشاءات الفجوية lacunar infarction ، بما فيها الفالج الأتكسي ataxic hemiplegia) - نوب نقص التروية العابرة transient ischaemic attacks - التهاب الأوعية vasculitis - النزف المخيخي. - التشوه الشرياني الوريدي arteriovenous malformation - التشوه الكهفي cavernous malformation	٣- وعائية مختلفة	
تتمة الجدول (٤) في الصفحة التالية		

الأدواء	النوع	النموذج
- الكحول - المعادن (الزئبق mercury، ولاسيما ميتيل الزئبق methylmercury الموجود في سمك التون خاصة، ومعادن أخرى كالرصاص العضويlead organic، والثاليوم thallium) - المذيبات solvents - انسمام بأول أكسيد الكربون CO	٤- مواد خارجية exogenous • سمية • دوائية	
- الكحول - المعادن (الزئبق mercury، ولاسيما ميتيل الزئبق methylmercury الموجود في سمك التون خاصة، ومعادن أخرى كالرصاص العضويlead organic، والثاليوم thallium) - المذيبات solvents - انسمام بأول أكسيد الكربون CO - بعض مبيدات الحشرات insecticides وبعض مبيدات الطفيليات المتلفة للمحاصيل pesticides، وبعض مبيدات الفطور fungicides - مضادات الاختلاج (phenytoin و carbamazepine وbarbiturates)، amiodarone، الأدوية السامة للخلايا cytotoxic drugs (مثلmethotrexate و cisplatin)، طارد الديدان piperazine (الذي يساء استخدامه باستعماله دواء ترفيهياً)، deferiprone (خالب chelator للحديد)، والانسمام بالليثيوم (ما يفوق ١,٥ مل مكافئ/ل في المصل) - العقاقير الترفيهية recreational drugs كالقنب cannabis، ومناهضات مستقبلات النمدا NMDA receptor antagonists (المهلوسة، والمستخدمة في التخدير أيضاً، ك: ketamine, PCP or dextromethorphan) - الانقطاع المفاجئ عن أدوية الاختلاج أو إنقاصها المستعجَل أحياناً (فقد يؤدي ذلك إلى وذمة رابطة الجسم الثفني splenium of the corpus callosum النواة المسننة dentate nucleus المخيخية في الجانبين، وتبدو هذه بالتصوير الرنيني MRI)	٤- مواد خارجية exogenous • سمية • دوائية	
- أورام نقيلية (رئوي، من الثدي، ميلاني melanoma، كلوي، منوي seminoma، مسخي teratoma) - ورم أرومي لبي medulloblastoma، ورم دبقي glioma، ورم دبقي قليل التغصنات oligodendroglioma، ورم نجمي astrocytoma، ورم بطاني عصبي ependymoma، ورم زاوية جسرية مخيخية cerebellopontine tumors - ورم أرومة الشعيرات الوعائية المخيخية cerebellar (capillary) hemangioblastoma = متلازمة فون هيبل - لينداو von Hippel-Lindau syndrome - استسقاء الدماغ ذو فعل الكتلة [يسبب فرط الضغط داخل القحف، ويتأثر عمل الفصين الجبهيين، وقد يحدث انحشار لوزي tonsillar coning في الثقبة العظمى (في أورام الحفرة الخلفية)، فيتوقف التنفس فجأة، وتحدث الوفاة خلال ساعات. كما قد يحدث انفتاق herniation جذع الدماغ والمخيخ نحو الأعلى عبر الخيمة المخيخيةtentorium cerebelli]	٥- أورام الحفرة الخلفية واستسقاء الرأس hydrocephalus	

تتمة الجدول (٤) في الصفحة التالية

النموذج	النوع	الأدواء
	٦- خمجية infectious	- خراج abscess (جرثومي أو فطري fungal) - التهاب مخيخي فيروسي حاد (EBV, HHV-6, HSV-1, mumps والحماق varicella)' - التهاب الدماغ الفيروسي المزمن: بفيروس نقص المناعة المكتسب AIDS/HIV - داء البريون prion disease، كداء كرويتزفلدت-جاكوب Creutzfeldt-Jakob CJD والكورو kuru - التهاب السحايا والدماغ meningo-encephalitis الجرثومي بالليستيرية listerosis - التهاب الدماغ بالأوالي (الطفيلية parasitic protozoa)، كداء المقوسات toxoplasma ، والملاريا (برداء) بالمصورات المنجلية falciparum malaria
	٧ - مناعية	- التصلب المتعدد multiple sclerosis - اعتلال المادة البيضاء متعدد البؤر مطرد السير (بفيروس JC٢، ولاسيما على خلفية من عوز المناعة المكتسب HIV/AIDS ، أو التصلب المتعدد المعالج بـ Tysabri - التهاب المخيخ تلو الأخماج (الطفحيات exanthems، في الأطفال خاصة) - أتكسية الغلوتن gluten ataxia (أتكسية منفردة ± اعتلال أعصاب محيطية تغيرات معوية نسيجية مع أعراض هضمية، أو من دونها) - أضداد مناعية ذاتية، مثل نازعة كاربوكسيلاز حمض الغلوتاميك GAD autoantibodies to glutamic acid decarboxylase (GAD-Ab) - أضداد (التهاب) الدرقية antithyroid antibodies - أضداد الأباعد الورمية paraneoplastic (أي لا نقيلية، ويمكن أن تشاهد مع أي سرطان، أو قبل ظهوره بسنة أو بسنتين). تشاهد خاصة في: سرطانات الرئة، والثدي، والسرطانات في طب النساء gynecological، وليمفوما هودجكن
	٨- استقلابية/ اغتذائية Metabolic / nutritional	- الوذمة الدماغية الناجمة عن نقص الأكسجة المزمن (بصرف النظر عن سبب نقص الأكسجة). - نقص سكر الدم المزمن. - نقص نشاط الدرقية (مناعي غالباً، في سياق داء هاشيموتو Hashimoto thyroiditis). - عوز الفيتامينات: ● B1 (اعتلال فرنيكه الدماغي Wernicke's encephalopathy: تخليط ذهني حاد، أتكسية، شلول عينية). ● B12: الأتكسية فيها حسية ومخيخية معاً. ويرافقها اعتلال أعصاب محيطية) ● E، بنموذجيها الجيني وسوء الامتصاص. - داء ولسون Wilson s disease ، نادراً. - عوز الزنك، نادراً. - أدواء وراثية استقلابية، وأدواء المتقدرات ، كداء "لي Leigh" المتقدراتي.
	٩- في سياق أدواء عصبية أخرى معروفة	قد يتأذى المخيخ في سياق أدواء عصبية أخرى
تتمة الجدول (٤) في الصفحة التالية		

النموذج	النوع	الأدواء
ثالثاً- مكتسبة، لكنها غامضة السبب	فرادية sporadic	هو تشخيص يستند إلى استبعاد الأسباب الأخرى، ومتابعة مراقبة تطور الحالة على المدى الطويل. وقد يتبين لاحقاً أن إصابة العليل ناجمة عن: ● داء ضمور أجهزة متعددة من النموذج المخيخي multisystem atrophy (MSA-C) ● علة وراثية بطفرة غير مكتشفة ● علة وراثية مبطئة ● داء عصبي تنكسي يتجلى بعلامات مخيخية قبيل ظهور الأعراض الأخرى

1. EBV =Epstein-Barr virus; HHV-6 = Human Herpesvirus; HSV-1 = herpes simplex virus type-1 (HSV-1) يصيب نموذجا الهربس البسيط (الحلأ) (١ و ٢) عدداً كبيراً من المضيفين hosts البيولوجيين. وقد يستقر HSV-1 في الفم، و HSV-2 في الناحية التناسلية، غالباً، فيسببان تقرح الأغشية المخاطية. وقد ينتقل أي منهما إلى مكان الآخر. ويمكن السيطرة على العدوى، ولكن بدون الشفاء منها.

JC = John Cunningham virus: هو نموذج من مجموعة الفيروسات التوارمية البشرية human polyomavirus (التي كانت تعرف سابقاً بالفيروسات البابوفية papovavirus) وتضم الفيروسات BK، و JC، والفيروس القردي simian virus 40 (SV-40) ويرمز كل من JC و BK إلى الحرفين الابتدائيين initials لاسمي المريضين الذين تم اكتشاف الفيروسين فيهما. يسبب فيروس JC داء اعتلال المادة البيضاء الدماغية متعدد البؤر مضطرد السير progressive multifocal leukoencephalopathy (PML).

الجدول (٤) الأسباب المعروفة للأتكسيات المخيخية

أ- أنماط الوراثة في الأتكسيات المخيخية:

يشتبه بأتكسية وراثية إذا كان العليل صغير السن، أو كان ثمة سيرة أسرية لإصابات عصبية. تنتقل هذه الأتكسيات صفة صبغية جسدية سائدة (= قاهرة) autosomal dominant، أو صبغية جسدية متنحية autosomal recessive، أو صبغية مرتبطة بالجنس X-linked، أو صفة صبغية لا مندلية non-mendelian، تعرف بالانتقال المتقدراتي mitochondrial، أو الانتقال الأمومي maternal transmission، أيضاً. وقد ينتقل الداء من الأم إلى بعض أولادها الذكوروالإناث. ومما يشير إلى نمط الوراثة في الأتكسيات الأسرية ما يلي:

● إن إصابة عدة إخوة siblings (أي الذين يتشاركون بأحد الأبوين أو بكليهما) يشير إلى احتمال انتقال الداء صفة صبغية جسدية متنحية. وكذلك الأمر حين وجود صلة قربى بين الأبوين. لاحظ أن مصطلح siblings يختلف عن نظيره sibship. فالأخير يشير إلى جميع أفراد النسل المتحدرين من سلالة سلفين محددين (أي جدين بعينهما، أو جدين أسبقين: الذكر منهما والأنثى).

● إن وجود حالات في أجيال متعاقبة يوحي إلى أن نمط الانتقال في الأسرة هو صفة صبغية جسدية سائدة.

● أما الانتقال المرتبط بالصبغي الجنسي X فيفضي إلى إصابة الذكور من سلالة الأم.

● قد يتعذر تشخيص الأتكسيات الوراثية حين عدم وجود سيرة أسرية لأسباب مختلفة، ويصادف هذا في الأتكسيات المنتقلة صفة صبغية جسدية مقهورة، وفي الانتقال الأمومي أيضاً.

في الجدول (٥) مقارنة بين الأتكسيات المكتسبة والوراثية:، وتجدر الإشارة إلى ما يلي:

● قد ترافق علة وراثية علة أخرى مكتسبة في المريض ذاته؛ مما قد يؤثر في نمط بدء الحالة، وسرعة تفاقمها، وشدتها؛ لذا يجب تحري العوامل المكتسبة في الأتكسيات الوراثية أيضاً.

● وعلى نحو مشابه فإن اكتشاف علة مكتسبة في مريض ما لا ينفي وجود طفرة جينية دفينة underlying في العليل.

● إن غياب سيرة أسرية في الحالات التي تبدو وكأنها فرادية sporadic لا ينفي كونها جينية المنشأ، كما سبق التنويه. فغيابها قد يكون بسبب التبني adoption في الأسرة، أو للإخفاء المتعمد (أو غير المتعمد) للمعلومات، أو لأن نمط الوراثة هو من أحد النماذج غير السائدة non-dominant [شأن ما يشاهد في الأدواء المنتقلة صفة صبغية متنحية recessive، أو المرتبطة بالصبغي الجنسي X-linked، أو للإصابة بأحد

	الأتكسيات المكتسبة	الأتكسيات الوراثية
العمر عند البدء:	كل الأعمار	- قبل الـ ٢٥ عاماً من العمر - هناك نماذج تتأخر في الظهور إلى الكهولة أو ما بعدها
نمط البدء:	- حاد، أو تحت الحاد (خلال أيام أو أسابيع قليلة) - قد يكون مزمناً في بعض الانسمامات الجدول (٦)	خلسي (مخاتل)، ومطرد السير ببطء خلال سنوات
العلامات السريرية:	- غير متناظرة أو - بؤرية (وحيدة الجانب)	- متناظرة - تبدأ في الطرفين السفليين، فالعلويين، فالكلام. أو يبدأ الداء في الدودة، فقشرة المخيخ، فالسبل الصادرة عن النوى العميقة (مما يفاقم الرجفان)
التطور	وحيدة الطور وقابلة للعلاج بحسب العلة المسببة	مطردة السير
وجود مظاهر أخرى مرافقة	قد تظهر بحسب السبب	- قد تكون الحالة مخيخية صرفة - أو قد ترافقها علامات عصبية أخرى - أو قد ترافقها علامات جهازية أو صقلية
السيرة الأسرية	سلبية	سلبية • أو إيجابية

● فتبدو حينئذٍ وكأنها حالة فرادية sporadic . وتصادف في الحالات المنتقلة صفة صبغية جسدية متنحية، أو في الوراثة اللا مندلية (= المتقدراتية = الأمومية) أيضاً.

الجدول (٥) مقارنة بين الأتكسيات الوراثية والمكتسبة

أدواء المتقدرات (الانتقال الأمومي)].

● قد تغيب السيرة الأسرية للأتكسية الصريحة لوجود آليات جينية أخرى تؤثر في أنماط التظاهرات السريرية المختلة للطفرة. ومن هذه الآليات ظواهر كل من: الاستباق anticipation، والنفوذ الناقص incomplete penetrance، والفسيفسائية mosaicism. فقد يتظاهر داء فريدرايخ في بعض أفراد سلالة ما sibship (أي كل المتحدرين descendents في شجرة النسب من نسل progeny جدين أقدمين بعينهما)، أو في إخوة العليل sibs (أي فيمن ضمته الولادة من الأبوين أو من أحدهما)، أصيب بعضهم بالأتكسية، وبعض آخر باعتلال العضلة القلبية، وبعض آخر بتشوهات صقلية skeletal، مع وجود أتكسية مخيخية أو من دونها.

ب- الطفرات الجينية المسببة:

إن الخطوة التالية بعد تعرف نمط الوراثة هي تعيين نوع الأتكسية الوراثية، أي الطفرة. لقد تم اكتشاف ما يفوق ٤٠ طفرة جينية، يسبب كل منها نمطه الخاص به من الأتكسية. وثمة عدد مماثل من الأتكسيات الأسرية ما زالت الطفرات المسببة لها بانتظار من يكتشفها. ولا تتوافر تجارياً التحريات الجينية لكل الطفرات المعروفة.

هناك عدة نماذج من الطفرات الجينية تسبب الأتكسيات الوراثية:

(١)- توسع رامزة تكراري (أو توسع تكراري لرامزة codon repeat expansion (= توسع ثلاثية تكراري triplet repeat expansion هي توسع ثلاثي النكليوتيد التكراري

trinucleotide repeat expansion) قد تظهر في قطعة من الدنا DNA رامـزة codon واحدة في جين، تـتـكـرر فـيـه ثـلاثـيـة النكلوتيد عدة مرات متعاقبة، تعرف بتتاليات الدنا DNA sequence. ويبدو أن هذا لا يؤثر في عمل تلك الرامزة في تمثيل وتصنيع حمض أميني واحد من مجمل حموض أمينية أخرى يتألف منها بروتين ما (إنزيم enzyme غالباً، أو بروتين الخلية). ولكن إذا ما حدث خلل ما في الرامزة صارت غير مستقرة في أثناء الانقسام، وتكرر انقسامها مرات كثيرة؛ مما قد يفضي إلى إنتاج بروتين يحتوي على سلسلة طويلة من الحمض الأميني الشاذ، فيصبح البروتين المنتج عديم الفائدة. تنفرد الجملة العصبية دون سواها من أجهزة الجسم بحدوث هذا النموذج من الطفرات فيها، فعلى سبيل المثال يصادف توسع رامزة CAG - التي ترمز إلى الحمض الأميني "الغلوتامين glutamine"- في بعض الأتكسيات الشوكية المخيخية spinocerebellar ataxias (SCA) من النماذج SCA1, SCA2, SCA3, SCA6, SCA7, SCA8, SCA10، SCA12, SCA17، وأتكسية فريدرايخ Friedreich ataxia، وضمور النوى المسننة الحمراء - الشاحبة اللويزية dentatorubral-pallidoluysian atrophy (DRPLA). وتشترك كل هذه الأدواء الأتكسية الوراثية فيما بينها بأنها تنجم عن توسع كبير في الرامزة C-A-G، ولكن في مواقع وصبغيات مختلفة. وقد يسبب توسع هذه الرامزة أدواء عصبية أخرى غير أتكسية، تشمل حثل العضل الوتاري myotonic dystrophy، وداء هنتنغتون الرقصي Huntington s chorea، والصرع الخلجاني myoclonic epilepsy، على سبيل المثال. ويطلق في الطب الجيني على تلك المجموعة من أدواء توسع الرامزة CAG مصطلح أدواء أو اضطرابات PolyQ (ويرمز حرفQ إلى الغلوتامين).

**(٢)- ثمة نموذج جديد من الأتكسية الوراثية تم تعرفه مؤخراً، وأطلق عليه اسم "متلازمة الرجفان/ الأتكسية المرتبطة بالصبغي X الهش fragile X-associated tremor/ ataxia syndrome (FXTAS). تشاهد هذه المتلازمة في الجد الأمومي maternal grandfather لطفل مصاب بمتلازمة الصبغي X الهش fragile X syndrome (FXS)، وتسبب تخلفاً ذهنياً أسرياً. وتنجم عن طفرة في جينة التخلف الذهني X mental retardation gene (FMR1)، تؤدي إلى توسع تكراري لثلاثي النكلوتيد CGG (قارن مع أدواء PolyQ التي يتوسع فيها CAG). وتبين أن التفاوت في طول التوسع التكراري repeat expansion يؤدي إلى نمطين مختلفين من المظاهر (الجدول ٦). والداءان المذكوران هما ضمن مجموعة واحدة من الأدواء، تعرف بمجموعة الأدواء المرتبطة بالصبغي X الهش group of fragile X-associated disorders. وتضم المجموعة:

- متلازمة الصبغي X الهش (FXS).
- متلازمة الرجفان/الأتكسية المرتبطة بالصبغي X الهش (FXTAS).
- كبرة المبيضين البكورة premature ovarian aging، وفيها تستنفد المرأة وظيفة المبيضين قبل أوانها. وتعرف الحالة بقصور المبيضين الأولي الخفي occult primary ovarian insufficiency أيضاً.
- وجد ارتباط بين متلازمة المبيض متعدد الكيسات polycystic ovarian syndrome (PCOS) في الصبايا مع شكل خاص من جين FMR1. إذ يحدث فرط نشاط مبيضي وجريبي فيهن (قارن مع "كبرة المبيضين البكورة" المشاهدة في الأكبر سناً منهن).

**(٣)- قد تنجم بعض الأتكسيات عن تغير في حرف واحد في إحدى التتاليات في الراموز الجيني، يطلق عليها طفرة نقطة point mutation. يشاهد هذا النموذج من الطفرات في الأتكسيات المخيخية الشوكية من النماذج SCA5, SCA13, SCA14، والأتكسية مع اللا أدائية العينية الحركية من النموذجين ١ و٢ Ataxia with oculomotor apraxia types 1 (AOA1) and 2 (AOA2)، والأتكسية بعوز الفيتامين E، وسواها.

**(٤)- متخالفات جينية غامضة الشأن variance of unknown significance: قد تكشف بعض التحريات الجينية ولاسيما عند تحري جين الأتكسية الشوكية المخيخية SCA من النوع ١٤ عن تغير في الجين لا تعرف أهميته المرضية، فيطلق عليه مصطلح "متخالفة غامضة الشأن". ويجب توخي الحذر عند قراءة مثل هذه النتيجة. فوجودها ربما لا يعني بالضرورة أن صاحبها يعاني أو أنه سيعاني مستقبلاً الإصابة بالأتكسية من نموذج SC14.

٣- ما يوجه إلى تشخيص السبب:

فيما يلي النهج المتبع في مقاربة الأتكسيات:

أ- السيرة المرضية والفحص السريري:

**(١)- العمر: ويأتي عمر المريض عند ظهور الأعراض على رأس الأمور الموجهة نحو التشخيص. ويجب التدقيق في نمطي البدء والتطور أيضاً. ويطلق بعضهم عليها مجتمعة مصطلح "وقع الداء وإيقاعه" tempo of disease أو "نمطه

الصفات الجينية والسريرية	الحالة السوية	متلازمة الرجفان/ الأتكسية المرتبطة بالصبغي X الهش	متلازمة الصبغي X الهش
سعة توسع التكرارات ثلاثي النكلوتيد [١] CGG في جين [٢] FMR1 المعروفة بـ fragile X gene، أيضاً	تكراراً (في الصحة)[٣] ٥ -٤٤ CGG	٥٥ - ٢٠٠ تكرار [٣]	أكثر من ٢٠٠ تكرار
حالة الجين	جين سوي normal FMR1 gene	سليف الطفرة premutation	جين سوي normal FMR1 gene
النتاج الجيني gene product بروتين يعرف ببروتين التخلف الذهني للصبغي X الهش Fragile X mental retardation protein (FMRP)	يؤثر في الوظائف الاستعرافية والتناسلية cognitive & reproductive functions	طفرة تكسّب وظيفي [٤] gain-of-function mutation تؤدي في نهاية المطاف إلى انسمام الخلايا العصبية بفرط استثارة الغلوتامين؛ وإلى اضطراب في الأقناد gonads	طفرة فقد وظيفي [٥] لعوز أو لغياب البروتين
الصفات السريرية: الجنس		الذكور غالباً، والإناث نادراً في جد أو أحد أبوي طفل مصاب بـ FXS	في الذكور
العمر عند البدء		بعد الخمسين	الحالة موجودة منذ الولادة، ولكن قد يتأخر تشخيصها إلى الطفولة
المظاهر		- حياة اعتيادية لا عرضية - بدء خلسي مضطرد السير خلال سنوات أو عقود - رجفان قصدي، قد يشخص خطأ أنه رجفان أساسي - أتكسية مطرد السير - نقص في ذاكرة العمل (وريماذاكرة الإعمال أفضل) working memory وفي الوظائف التنفيذية executive functions	- أكثر أسباب التخلف العقلي الوراثي شيوعاً - تخلف في: الاستعراف، والكلام والتطور الاجتماعي والسلوكي. - يعاني ثلث المرضى الذاتوية autism - وجود أمارات stigmata جسدية: أذنان وخصيتان كبيرة؛ مفاصل مرنة؛ وجه طويل (أكثر وضوحاً بتقدم عمر الطفل)
شدتها		تعتمد على عدد التكرارات CGG في سليف الطفرة	تعتمد على عدد التكرارات CGG في الطفرة
تغيرات مشاهدة في صور الرنين MRI		آفات في المادة البيضاء في السويقتين المخيخيتين المتوسطتين، وفي جذع الدماغ و/أو المخ (أحياناً) وضمور دماغي	ضخامة رأس النواة المذنبة caudate head، وضمور الناحية الذيلية من الدودة المخيخية

(١) يرمز CGG إلى الحمض الأميني: الأرجنين arginine.

(٢) النتاج الجيني gene product هو بروتين يعرف بـ FMRP (= fragile-X mental retardation protein).

(٣) إذا كان عدد التكرارات ٤٥-٥٤ وصفت الحالة بأنها بين بين borderline أو في المنطقة الرمادية border zone .

(٤) طفرة تكسّب وظيفي gain-of-function mutation (كلمة تكسّب تشمل: كسب منفعة أو اكتساب مضرة، لقوله تعالى: ﴿لها ما كسبت وعليها ما اكتسبت﴾: هي طفرة تعزّز نشاط بروتين ما، فتفضي إلى نفع أو ضرر.

(٥) طفرة فقد وظيفي loss- of- function mutation: وهي طفرة تؤدي إلى عوز بروتين ما، أو إلى فقدانه.

لجدول (٦) أثر توسع تكرارات الراموز CGG في النمط الظاهري phenotype

الزمني" temporal pattern؛ إذ تختلف الاعتلالات المسببة للأتكسيات بحسب العمر عند التظاهر at presentation (الجدول ٧). كما أن هناك تبايناً في نمطي بدء الداء و سرعة تفاقمه.

يكون بدء الأتكسيات الوراثية خلسياً (= مخاتلاً) insidious، والعلامات متناظرة. ويسير الداء سيراً مطرداً ببطء. يبدأ في الطرفين السفليين غالباً، ثم يمتد إلى الطرفين العلويين، فعضل التكلم. أو أنه قد يبدأ في دودة المخيخ على جانبي الخط الناصف (فيتأثر الجذع وتضطرب المشية والتوازن)، ومن ثم يمتد إلى نصفي الكرة المخيخية (ومنها عدم تناسق حركة الأطراف)، فالنوى العميقة، مما يفاقم الرجفان.

أما الأتكسيات المكتسبة فيكون بدؤها حاداً أو تحت الحاد غالباً، وتتفاقم الحالة خلال أسابيع أو أشهر. وتكون الأتكسية غير متناظرة بين الجانبين، أو أنها قد تكون بؤرية. في حين يصادف البدء الحاد والتفاقم السريع خلال أيام قليلة في الأدواء وحيدة الطور، شأن الحال في الرضوض والنشبات والنزوف واللا أتكسية. ويشير البدء تحت الحاد مع تفاقم مطرد إلى العلل العدوائية (= خمجية) infectious أو الالتهابية أو المناعية. كما يصادف في الاضطرابات الاستقلابية والسمية أو الأورام وتأثراتها الكتلية mass effects (الجدول ٨).

(٢)- الانسمامات: يستفسر عن التعرض للسموم في العمل والمنزل، وعن معاقرة المسكرات، وتعاطي الأدوية. فقد تسبب هذه أتكسيات حادة، أو تحت حادة أو مزمنة بحسب العامل المسبب (الجدول ٨).

(٣)- السيرة الأسرية: ولها شأن عظيم في تشخيص أدواء المخيخ كما ورد. يسأل العليل عن وجود حالات عصبية أخرى، مشابهة أو مغايرة، في الوالدين parents، والأجداد، والأشقاء، والإخوة غير الأشقاء، والأحفاد إن وجدوا (سلسلة النسب genealogy التي تشمل شجرة النسب pedigree والمصاهرات kinship). ويستفسر عن صلة القربى بين الوالدين، وعن العمر عند بدء الداء في المريض والمصابين الآخرين في الأسرة أيضاً.

(٤)- تعيين نموذج الأتكسية: أهي مخيخية حقاً؟ أم هي من أحدى النماذج الأخرى للأتكسيات: كالدهليزية اللا دوارية، أو الحسية، أو أتكسية برونز؟ على سبيل المثال. راجع الجدولين (٢ و ٣).

(٥)- تعيين نمط الأتكسية المخيخية المسيطرة على المشهد السريري: وبها يمكن التوجه نحو سبب الأتكسية (راجع الجدول١).

(٦)- وجود علامات عصبية غير مخيخية أو علامات جسمانية bodily، مرافقة للأتكسية: ثمة عدة أشكال سريرية من الأتكسيات التي تهيمن فيها المظاهر المخيخية على سواها من علامات. فقد تكون الأتكسية مخيخية صرفة pure cerebellar ataxia، أو أتكسية مع مرفقات عصبية ataxia plus، أو أتكسية معقدة complex ataxia مع مظاهر غير عصبية (الجدول ٩).

ب- التدقيق في شجرة النسب pedigree:

قد يستدل من التدقيق في شجرة النسب على نمط الوراثة. ويفيد هذا - إضافة إلى المظاهر السريرية الأخرى - في انتقاء التحريات الجينية المناسبة، لتعيين الطفرة المسببة والنوع type السريري للأتكسية .

ج- تصوير الدماغ brain imaging:

يفيد التصوير ولاسيما بالرنين المغنطيسي للكشف عن:

(١)- آفات بنيوية structural في الحفرة الخلفية.

(٢)- تغيرات تنكسية في جذع الدماغ (في الزيتونتين السفليتين والجسر (inferior olives and pons) والمخيخ. قد يكون ضمور المخيخ شاملاً ومتناظراً، أو غير متناظر، وقد يكون موضعاً. والضمور هو النتيجة النهائية للأذيات المخيخية المختلفة غير الورمية، ويفيد في توجيه التشخيص لبعض الحالات:

- قد يشير ضمور الفص الأمامي من المخيخ إلى سبب انسمامي.
- قد يستدل على متلازمة الصبغي X الهش المرافقة للرجفان/أتكسية fragile X-associated tremor/ataxia syndrome (FXTAS) من وجود آفات في المادة البيضاء في السويقة المخيخية الوسطى middle cerebellar peduncle.
- قد يوجه الضمور في نصف الكرة المخيخية في الراشدين adults نحو منشأ "تلو الخمج أو تلو العدوى" postinfectious.
- قد يصادف ضمور جذع الدماغ في الأتكسيات الشوكية المخيخية SCA ولاسيما الأنواع ١ و٢ و٧. وكثيراً ما تتأذى البقع في جذع الدماغ التي تسيطر على حركة العينين، ومنها الرأرأة والعلامات العينية الأخرى. لاحظ أن العلامات العينية في الأتكسيات تدل على تأذي جذع الدماغ. كما قد تضمر الزيتونتان السفليتان؛ مما يؤدي إلى اضطراب في تعلم المهارات الحركية وإتقانها، كدقة التصويب عند رمي حجر أو

الأتكسيات الخلقية (منذ الولادة) والطفلية (لغاية المراهقة) congenital and childhood	الأتكسيات في الشباب young adults	الأتكسيات في الكهول والشيوخ elderly adults (فيمن تجاوزوا الخمسين من العمر)
١- التشوهات الخلقية (عيوب التشكل) malformation، وبعض نماذج الشلل الدماغي cerebral palsy.	١- الأتكسيات الشوكية المخيخية spinocerebellar ataxias (SCA) (تنتقل صفة صبغية جسدية سائدة، وقد يتظاهر بعضها في العقدين الثالث والرابع). وترافقها مظاهر عصبية أخرى إضافة إلى الأتكسية.	١- النشبات strokes
٢- الأدواء الخمجية infections (= الأمراض المعدية) ولاسيما الطفحيات exanthems، ونظيرة الخمجية parainfectious.	٢- الأتكسية الانتيابية Episodic ataxia (EA). تنتقل صفة صبغية جسدية قاهرة.	٢- الرضوض
٣- الاضطرابات الوراثية المرتبطة بالصبغي X X- linked disorders	٣- أتكسية فريدرايخ FRDA (تنتقل صفة صبغية جسدية متنحية ← إنتاج frataxin (بروتين متقدراتي mitochondrial protein) ← تراكم الحديد في المتقدرات ← اتكسية وأذية قلبية وسكري). يتظاهر قبل ٢٥ عاماً من العمر (٥-١٥ عاما غالباً). هناك نمط ظاهري مبطئ late- onset phenotype يعرف بـ LOFA[3]، ويتظاهر بين ٢٥-٥٠ عاما من العمر. وهو أخف وطأة من نظيره الطفلي الشبابي، الأكثر شيوعاً.	٣- الأخماج
٤- الأتكسيات الشوكية المخيخية المنتقلة صفة صبغية جسدية سائدة ولاسيما SCA1 ، SCA2، SCA7، SCA8 ، SCA13 ، SCA25، SCA27، DRPLA[2] والأتكسيات الانتيابية episodic ataxia (EA)	٤- أتكسيات أخرى تنتقل كصفة صبغية متنحية	٤- ضمور أجهزة متعددة من النموذج المخيخي multisystem atrophy-type C
٥- الأتكسيات المنتقلة صفة صبغية جسدية متنحية، وهي كثيرة، أكثرها مصادفة: - أتكسية فريدرايخ[3] Freidrich (FRDA) - أتكسية توسع الشعيرات ataxia telangiectasia (AT) (= متلازمة لوي-بار Louis-Bar) - الأتكسية مع لاأدائية حركات العينين ataxia with oculomotor apraxia - أتكسية مع عوز فيتامين E منفرد ataxia with (isolated) vitamin E deficiency (AVED) - داء رفسَم Refsum disease - الداء الغانغليوزيدي GM2 -GM2 gangliosidosis - داء كرابيه Krabbe disease - داء نيمان بيك (النموذج المخيخي) -Niemann-Pick (type C) - حثل الكظر والمادة البيضاء adrenoleukodystrophy - داء الأورام الصفر المنتشرة الدماغية الأوتارية cerebrotendinous xanthomatosis	٥- متلازمة الأتكسية - الرجفان للصبغي X الهش fragile X tremor-ataxia syndrome (FXTS)	٥- الأتكسيات الشوكية المخيخية SCAs

تتمة الجدول (٧) في الصفحة التالية

الأتكسيات الخلقية (منذ الولادة) والطفلية (لغاية المراهقة) congenital and childhood	الأتكسيات في الشباب young adults	الأتكسيات في الكهول والشيوخ elderly adults (فيمن تجاوزوا الخمسين من العمر)
	٦- اضطرابات استقلاب النحاس، وتشمل: - داء ولسون Wilson disease - غياب سريلوبلازمين الدم أو نقصه hypo-aceruloplasminaemia، (وقد تتظاهر حالات النقص (لا الغياب الكلي) في العقد الرابع من العمر، بأتكسية متوسطة الشدة) - الأتكسية بفرط نحاس الدم hypercupraemia with ataxia	٦- متلازمة الأتكسية - الرجفان للصبغي X الهش FXTAS، من النمط الظاهري المبطئ late phenotype. وتشمل: الأتكسيا المخيخية، البركنسونية، التقهقر الفكري، وقد تتظاهر باعتلال الأعصاب المحيطية[١٠]
	٧- ورم أولي tumor	٧- النقائل
	٨- أتكسية الأباعد السرطانية (remote effects of carcinoma = paraneoplastic ataxia)	٨- الأباعد السرطانية
	٩- الأدواء الخمجية infectious diseases ونظيرة الخمجية parainfectious	٩- داء البريون Prion[11]
	١٠- التصلب المتعدد	
	١١- الأتكسية الزلاقية celiac ataxia المعروفة بأتكسية التحسس للغلايادين أيضاً gliadin sensitivity	
	١٢- سمي toxic	
	١٣- اضطرابات صماوية endocrine disorders: نقص نشاط الدرقية، والتهاب هاشيموتو الدرقي	
	١٤- حثال المادة البيضاء leukodystrophies: ● حثل المادة البيضاء متبدل اللون metachromatic leukodystrophy ● حثل المادة البيضاء والكظر المرتبط بالصبغي X: X-linked adrenoleukodystrophy ● حثل المادة البيضاء لكرابه (= حثل المادة البيضاء الكروي) Krabbe (= globoid cell) leukodystrophy ● داء نيمان بيك ١٥- اضطرابات المتقدرات mitochondrial disorders، مثل : ● متلازمة كرنز ساير Kearns-Sayer ● ميلاس MELAS[٤] ● مَرَف MERRF[٥] ● نارب NARP[٦] ● متلازمة ماي- وايت May-White ● آيوسكا IOSC[٧] (في فيلندا) ● ميراس MIRAS[٨] ● ساندو SANDO[٩]	

تتمة الجدول (٧) في الصفحة التالية

SCA-1: كلمة أوائلية acronym مركبة من الأحرف الأولى لـ: spinocerebellar ataxia، ويشار إلى النمط الظاهري phenotype بالرقم بعد الأحرف اللاتينية

DRPLA-2: كلمة اوائلية مركبة من الأحرف الأولى لـ: dentato-rubro-pallido-luysian atrophy ضمور النوى المسننة - الحمراء - الشاحبة - واللويزية.

LOFA -3= late- onset friedreich ataxia ينجم داء فريدرايخ عن خلل في إنتاج بروتين يعرف بالـ "فراتكسين" frataxin الذي تنتجه جينا في النوى nuclear genes. ويستخدم هذا البروتين في تصنيع مطرق المتقدرا mitochondrial matrix.وعلى ذلك تؤدي عيوب الفراتكسين إلى خلل في تصنيع المتقدرا وعملها؛ لذلك يعد الكثيرون أن داء فريدرايخ هو من الناحية الوظيفية أحد أدواء المتقدرا ، لكنه موروث من الأبوين صفة صبغية جسدية متنحية لوجود طفرة في DNA النوى، لا في DNA المتقدرا .

MELAS -4: كلمة اوائلية مركبة من الأحرف الأولى لـ: myopathy, encephalopathy, lactic acidosis and stroke like episodes (اعتلال عضلي، اعتلال دماغي، حماض لبني، ونوب شبه النشبات)

MERRF -5: كلمة أوائلية مركبة من الأحرف الأولى لـ: myoclonic epilepsy with ragged red fibers: (صرع خلجاني مع الياف عضلية حمر متهلهلة) = او رثة، او بالية. وأفضل متهلهلة، فتهلهل الثوب يعني انة قد رق حتى كاد ان يكون بالياً، اما رث الثوب فقد أصبح بالياً، بعد أن كان غير ذلك.

NARP -6: كلمة أوائلية مركبة من الأحرف الأول لـ: neurogenic muscle weakness, ataxia, and retinitis pigmentosa (ضعف عضلي عصبي المنشأ، اتكسية، التهاب شبكية صباغي).

IOSCA-7: كلمة أوائلية مركبة من الأحرف الأولى لـ : infantile-onset spinocerebellar ataxia يتظاهر الداء في الطفولة بادئ الأمر، ويستمر في التفاقم البطيء إلى مرحلة الشباب، فالوفاة.

MIRAS -8: كلمة أوائلية مركبة من الأحرف الأولى لـ:mitochondrial recessive ataxia syndrome

SANDO -9: كلمة أوائلية مركبة من الأحرف الأولى لـ: sensory ataxic neuropathy with dysarthria & ophthalmoparesis

10- قد يشخص النمط الظاهري المتأخر لهذه المتلازمة خطأ على انه عتاهة dementia ، او رجفان اساسي essential tremor ، او فالج stroke، أو داء بركنسون.

Prion -11: كلمة أوائلية تقريباً، مشتقة من proteinaceous infectious particle (= جزيئات خمجية ذات جوهر بروتيني) ، كداء كروتزفلد - جاكوب Creutzfeldt-Jakob disease (CJD) في البشر، على سبيل المثال.

الجدول (٧) تشخيص الأتكسيات المخيخية بحسب العمر عند التظاهر

القذف بكرة نحو هدف ما؛ تقع هاتان الزيتونتان تحت السطح الأمامي للبصلة medulla، وإلى الخلف والوحشي من الهرم pyramid ، على مستوى مخرج العصب تحت اللساني. لاحظ أن لا ثمة ارتباط مباشر بين الزيتونتين السفليتين والمخيخ. وهما جزء من الجهاز الزيتوني الدهليزي.

● يصادف ضمور شامل في جذع الدماغ والحبل الشوكي في عدة أدواء مخيخية أيضاً ولاسيما في أتكسية فريدرايخ FRDA.

(٣)- يشاهد تكلس في النواتين المسننتين dentate nuclei - اللتين تقعان في عمق المادة المخيخية البيضاء - في الضمور الشوكي المخيخي من النوع (٢٠) spinocerebellar atrophy type 20 (SCA20)، الذي ينتقل صفة صبغية سائدة.

د- فحوص مخبرية واستقصاءات عامة:

من الاضطرابات المكتسبة التي يجب تحريها لوجود معالجة نوعية لها: الأباعد السرطانية ولاسيما سرطانات الرئة والمبيض (الجدول ١٠)، وعوز الفيتامينات: B12، أو B1 (الثيامين thiamine)، أو E، والغولية alcoholism المزمنة الشديدة، مع سوء تغذية malnutrition، ونقص نشاط الدرقية، واعتلال هاشيموتو الدماغي، واستسقاء الرأس سوي الضغط normal pressure hydrocephalus، وأتكسية برونز Bruns ataxia (الجبهية)؛ وأدواء الغراء الوعائية collagen-vascular كالذئبة الحمامية lupus erythematosus، وعقابيل التهاب الدماغ residual effects of encephalitis، والاضطرابات الاستقلابية الخلقية (الموروثة) inborn errors of metabolism، والتصلب المتعدد؛ ونماذج كثيرة من اعتلال الأعصاب المحيطية.

هـ- تحري المعادن الثقيلة في البول:

إن أكثر المعادن الثقيلة إحداثاً للأتكسية هو الزئبق. ويبدو أن حالات الانسمام بالزئبق تزداد في العالم؛ لأن السبب الأكثر شيوعاً للانسمام بهذا المعدن هو الإفراط في أكل سمك التون tuna خاصة أو أنواع أخرى من السمك، تختزن هذا المعدن في لحمها.

و- تحري التنكس المخيخي نظير التنشؤي paraneoplastic cerebellar degeneration = الأباعد الورمية remote effects of carcinoma:

قد تكون إحدى متلازمات الأباعد الورمية التظاهرة الأولى لورم صريح أو خفي، قد تسبق ظهور الورم بمدة طويلة قد

١- حاد (خلال ساعات إلى بضعة أيام)	٣- مزمن (خلال أشهر إلى سنوات)
- الانسمامات بالكحول، الليثيوم، البازبيتورات - التهاب المخيخ الحاد - متلازمة تلو الأخماج الفيروسية - أذية وعائية (احتشاء المخيخ، النزف) - أخماج (خراج الدماغ، داء ويبل Whipple' disease)	- الانسمامات (الفينيتوئين) - نظير التنشؤي - أتكسية التحسس للغلوتن - عوز الفيتامين E (الوراثي أو المكتسب) - نقص نشاط الدرقية واعتلال هاشيموتو الدماغي - التابس الظهري tabes dorsalis - داء كرويتزفلدت - جاكوب - التهاب الدماغ الشامل بالحميراء rubella panencephalitis - عقابيل أذية وعائية أو مزيلة للميالين demyelination - آفة ولادية - أتكسيات وراثية - أتكسيات استقلابية وراثية - أتكسيات تنكسية
٢- تحت حاد (خلال أيام إلى أسابيع)	**٤- الأتكسيات الانتيابية episodic ataxia**
الانسمامات الأخرى بـ: الزئبق، المذيبات، البترول، العقاقير السامة للخلايا cytotoxic drugs - تنكس مخيخي كحولي المنشأ - اغتذائي / سوء امتصاص، عوز الفيتامينين B1 وB12 - أورام الحفرة الخلفية (الورم الدبقي المخيخي، النقائل) - التصلب المتعدد - استسقاء الرأس - انضغاط لوزتي المخيخ في الثقبة العظمى foramen magnum - اعتلال المادة البيضاء متعدد البؤر المرتبط بالإيدز AIDS associated - متلازمة ميلر فيشر Miller Fisher - التهاب جذع الدماغ لـ بكرستاف Bickerstaff - داء لايم Lyme	الانسمامات الانتيابية - التصلب المتعدد - نوب نقص الترويةالدماغية العابرة - الانفتاق اللوزي عبر الثقبة العظمى - استسقاء الدماغ النوائبي (ك: داء الكيسات المذنبة، الكيسة الغروانية) - الأتكسيات الوراثية الانتيابية (ك: EA1; EA2 وغيرها) - الانسمامات بالكحول، الليثيوم، الباربيتورات - التهاب المخيخ الحاد - متلازمة تلو الأخماج الفيروسية - أذية وعائية (احتشاء المخيخ، النزف) - أخماج (خراج الدماغ، داء ويبل Whipple's disease)

الجدول (٨) الأتكسيات المخيخية بحسب نمط البدء والتطور (الصفات الزمنية)

تصل إلى السنتين. ويرافق تلك المتلازمات ظهور أضداد مناعية ذاتية في الدوران ترتكس ارتكاساً متصالباً مع مستضدات موجودة في كل من الورم والنسيج العصبي. وقد يصاب العليل بمتلازمة أو أكثر في الوقت ذاته (الجدولان ١٠ و١١).

ثمة إجراءات أخرى يركن إليها لاستكمال تقييم المتلازمات نظيرة التنشؤية، وتشمل التصوير الطبي (بالأمواج فوق الصوتية: CT، MRI، PET)، ومعايرة البروتين الجنيني ألفا alpha-fetoprotein وغيرها من الواسمات السرطانية.

ز- الاختبارات الجينية:

(١)- انتقاء الاختبارات الجينية المناسبة بوجود سيرة أسرية، أو إذا كان بدء الأتكسية في عمر مبكر (دون ٢٥ عاماً):

ثمة بعض الصعوبات في انتقاء الاختبارات الجينية المناسبة لأسباب متعددة:

● لا تتوافر تجارياً كل الاختبارات الجينية اللازمة للكشف عن جميع الطفرات المسببة للأتكسيات، التي يفوق عددها ٣٠٠ طفرة، وثمة ما لا يقل عن ٦٠ طفرة مختلفة من الأتكسيات الشوكية المخيخية SCA وحدها على سبيل المثال. وكان قد تم تعرف معظمها تشريحياً بعد الموت (= autopsy post mortem examination). في حين كان تحديد نوع الأتكسية الشوكية خلال الحياة إما خطأ وإما أنه كان قد تعذر لسنوات، إلى أن تكامل المشهد السريري بظهور أذيات عصبية أو جسدية أخرى مرافقة (راجع الأتكسيات المترافقة

نماذج الأتكسيات المخيخية	المظاهر التي قد ترافق الأتكسيات	الأسباب المحتملة
الأتكسيات المخيخية المرافقة لمظاهر عصبية أخرى ataxias with other neurologic features (= ataxia plus)	• بركنسونية واضطراب عصبي مستقل autonomic	• الضمور متعدد الأجهزة من النموذج المخيخي Multiple system atrophy (MSA) type C
	• أتكسية مخيخية مع أذيات أخرى في الجملة العصبية المركزية أو المحيطية أو في كلتيهما:	- كثير من الأتكسيات الشوكية المخيخية (spino-cerebellar (SCA المنتقلة صفة صبغية سائدة، ك: - الأتكسيات الشوكية المخيخية SCA1, 2, 3,9,27,28 • أتكسية مخيخية مع: • تشنج spasticity (علامات هرمية) • شلل عيني فوق النوى supranuclear ophthalmoplegia • علامات extrapyramidal signs خارج هرمية • اعتلال أعصاب محيطية (حسية، أو حركية أو كليهما • نقيصة استعرافية cognitive deficit • عتاهة odementia
	• أتكسية مخيخية مع: • تشنج spasticity (علامات هرمية) • شلل عيني فوق النوى supranuclear ophthalmoplegia • علامات خارج هرمية extrapyramidal signs • اعتلال أعصاب محيطية (حسية، أو) حركية أو كليهما • نقيصة استعرافيةcognitive deficit • عتاهة odementia	
	o تنكس شبكية صباغي pigmentary macular degeneration	• يشاهد في الأتكسية الشوكية المخيخية SCA٧
	• أتكسية مخيخية صرفة مع تشنج خفيف (علامات هرمية)	• تشاهد في الأتكسيات الشوكية المخيخية SCA4, 5,6, 10, 11, 30 , 13
الأتكسيات المخيخية مع مظاهر غير عصبية (= الأتكسيات المعقدة) ataxia with non-neurologic features (complex ataxia)		
قلبية:	•اعتلال عضلة قلبية ،cardiomyopathy • اضطرابات نقل conduction disturbances	• داء فريدرايخ Friedreich s ataxia (FRDA) • أدواء المتقدرات (وتسبب إصابة أكثر من جهاز system في الجسم، مع الأتكسية) mitochondrial disorders
هيكلية:	•جنف scoliosis، تشوهات القدمين foot deformities	• داء فريدرايخ FDR أتكسية توسع الشعيرات ataxia-telangiectasia • متغايرات من داء شاركو- ماري - توث variants of Charcot-Marie-Tooth disease • الأخطاء الاستقلابية الخلقية المبطئة late-onset inborn errors of metabolism

تتمة الجدول (٩) في الصفحة التالية

نماذج الأتكسيات المخيخية	المظاهر التي قد ترافق الأتكسيات	الأسباب المحتملة
غدية:	•سكري	•داء فريدرايخ*/أدواء المتقدرات • داء ولسن
	• قصور الكظر	• الحثل الكظري والمادة البيضاء (ALD) adrenoleukodystrophy • اعتلال الأعصاب النخاعي الشوكي الكظري adrenomyeloneuropathy ((AMN
كبدية/استقلابية	-----	• أخطاء استقلابية خلقية
مظاهر جهازية مميزة	• ساد عيني cataract، خلل بنكرياسي خارجي الإفراز exocrine pancreas dysfunction، انسداد الأمعاء الزائف -intestinal pseudo obstruction، حماض لبني lactic acidosis، أدواء كلوية، انحلال العضل المخطط rhabdomyolysis، قصر القامة short stature	• أدواء المتقدرات
• راجع الملاحظة ٣ في الجدول ٧		

الجدول (٩) الموجودات السريرية التي قد تشاهد في بعض الأتكسيات المخيخية ودلالاتها

ataxia plus والأتكسيات المركبة (complex ataxias). ولغاية شهر آذار/مارس عام ٢٠١٣ تتوافر تجارياً تحريات جينية قليلة نسبياً للكشف عن بعض أنواع الأتكسيات (الجدول ١٢).

• لا يوجد اختبار واحد يمكن بوساطته الكشف عن كل نماذج الطفرات المعروفة دفعة واحدة. ويركن إلى استخدام تقنيات مختلفة، بحسب نموذج الطفرة.

• تتفاوت نسب مصادفة الطفرات المختلفة بحسب العِرق وبلد أصل country of origion العليل. فبعضها شائع، وبعضها الآخر نادر جداً، اقتصر وجوده على بعض أفراد أسرة واحدة تحدرت من سلفين هاجرا من بلد إلى آخر قبل أكثر من قرن أو قرنين أو أكثر.

(٢)- بدء الداء بين ٢٥ والأربعين عاماً من العمر: ويستطب في هؤلاء تحري الأدواء الاستقلابية ذات البدء الآجل delayed onset، ومن ثم إجراء الاختبارات الجينية المناسبة.

(٣)- انتقاء الاختبارات الجينية للأتكسية المزمنة ذات البدء المبطئ late-onset، أي بعد الخمسين سنة من العمر (ومن دون وجود سيرة أسرية): فإذا كان بدء الداء مبطئاً، ولم تظهر الاستقصاءات الأخرى سبباً للأتكسية يستطب تحري طفرات الأتكسيات الشوكية المخيخية SCA6، SCA3، SCA1، وأتكسية فريدرايخ، ومتلازمة الرجفان/الأتكسية المرتبطة بالصبغي X الهش (الجدول ١٣).

ح- اختبارات أخرى:

ويركن إليها في حالات خاصة لا مجال للبحث في استطباباتها. وتشمل هذه: تخطيط العضل الكهربائي، وقياس سرعة النقل في الأعصاب، وفحص السائل الدماغي الشوكي، وغيرها.

٤- تقييم الأتكسيات وتدبيرها:

يجب البحث عن علة مكتسبة في كل الأتكسيات غير الناجمة عن علة بنيوية structural lesion؛ فقد تكون العلة المكتسبة هي سبب الحالة، أو عاملاً مفاقماً لها في الحالات الوراثية. فالمأمول أن تؤدي المعالجة النوعية لعلة مكتسبة إلى السيطرة على الوضع إن تعذر الشفاء، أو إلى الحد من سرعة التفاقم في الحالات الوراثية.

• تعد الأتكسية ذات البدء الحاد حالة إسعافية عصبية، إلى أن يتم التأكد من عدم وجود سبب بنيوي أو وعائي أو سمي قد يفضي إلى استسقاء الرأس الحاد acute

الضد[1] antibody	المظهر العصبي[2]	السرطان المسبب[3]	توافر الاختبار تجارياً[4]
Anti neuronal nuclear antibody-1 (ANNA-1); كانت تعرف سابقاً بـ Anti-Hu	تنكس مخيخي نظير التنشؤيPCD، اعتلال أعصاب حسية، التهاب الدماغ والحبل الشوكي encephalomyelitis	سرطان الرئة صغير الخلايا SCLC، سرطان الرئة؛ الورم الأرومي العصبي neuroblastoma	متوافر
Type1 Purkinje cell cytoplasmic autoantibodies (PCA-1) كانت تعرف سابقاً بـ Anti-Yo	تنكس مخيخي نظير التنشؤي	ثدي، مبيض، رئة	متوافر
Anti neuronal nuclear antibody-2 (ANNA-2); كانت تعرف سابقاً بـ Anti-Ri	تنكس مخيخي نظير التنشؤي،	خلجان عيني عضلي opsoclonus-myoclonus	متوافر
Anti-Ma1 (neuronal protein) وهو بروتين عصبوني	تنكس مخيخي نظير التنشؤي التهاب جذع الدماغ brainstem encephalitis	الرئة وسرطانات أخرى	متوافر
CV2 (cytoplasmic antigen in some glial cells, and peripheral nerve antigens)	تنكس مخيخي نظير التنشؤي، التهاب الدماغ والحبل الشوكي، اعتلال أعصاب محيطية	سرطان الرئة صغير الخلايا؛ ورم تيموسي thymoma	متوافر
Anti-metabotropic glutamate receptor R1	تنكس مخيخي نظير التنشؤي	داء هودجكن Hodgkin disease	غير متوافر
Anti-Ti (atypical cytoplasmic antibody, PCA-Tr)	تنكس مخيخي نظير التنشؤي	داء هودجكن	غير متوافر
Anti-PCA-2	تنكس مخيخي نظير التنشؤي،	التهاب الدماغ والحبل الشوكي، متلازمة لامبرت - إيتون Lambert-Eaton	غير متوافر
Anti-Zic4	تنكس مخيخي نظيرا لتنشؤي	سرطان الرئة صغير الخلايا	متوافر

١. قد تظهر هذه الأضداد في الدوران قبل ظهور السرطان سريرياً.
٢ و٣. لاحظ أن التنكس المخيخي (الذي يتجلى ببدء تحت حاد غالباً) هو من أكثر المظاهر نظيرة التنشؤية مصادفة. كما يمكن لسرطان واحد أن يؤدي إلى أكثر من مظهر عصبي في الوقت ذاته.
٤. لغاية شهر نيسان/إبريل ٢٠١٣.

الجدول (١٠) التنكس المخيخي نظير التنشؤي Paraneoplastic cerebellar degeneration

hydrocephalus، أو إلى الانفتاق herniation. وتشمل الأسباب العكوسة في الأطفال مجموعة كبيرة من الآفات الاستقلابية، تتطلب استشارة اختصاصي بطب أعصاب الأطفال غالباً. أما في الراشدين فقد يؤدي عوز الفيتامين E أو B12 إلى أتكسية مطردة السير نادراً.

- في الحالات ذات البدء تحت الحاد أو المزمن: لا تجرى الاختبارات الجينية قبل التأكد من عدم وجود عوامل مكتسبة. ويجب تفادي إجراء تحريات جينية لأفراد الأسرة الأصحاء ظاهرياً (للكشف عن حالات قبل سريرية preclinical، أي قبل ظهور الداء) إلا بعد الاستعانة بمشاور جيني.

أما المعالجة فتشمل تقويم الخلل المكتسب متى أمكن ذلك.

ثدي، مبيض، رئة، داء هودجكن	علامات مخيخية صرفة	تنكس مخيخي صرف، نظير التنشؤي
انظر الجدول (٨)	علامات مخيخية: ± اعتلال أعصاب حسية ± اعتلال أعصاب حسي حركي ± التهاب الدماغ ± التهاب جذع الدماغ ± التهاب الدماغ والحبل الشوكي ± خلجان عيني عضلي ± التهاب الجلد والعضل ± متلازمة لامبرت. إيتون	تنكس مخيخي مترافق، نظير التنشؤي

الجدول (١١) التنكس المخيخي نظير التنشؤي الصرف أو المترافق

- الأتكسيات الشوكية المخيخية من الأنواع: ١، ٢، ٣، ٥، ٦، ٧، ٨، ١٠، ١٢، ١٣، ١٤، ١٧، ٢٨
- ضمور النوى المسننة الحمراء - الشاحبة اللويزية DRPLA
- أتكسية فريدرايخ FRDA
- أتكسية توسع الأوعية T-A
- الأتكسية مع اللا أدائية العينية الحركية، نموذجا ١ أو ٢
- متلازمة مارينسكو - جوكرن Marinesco-Sjogren syndrome
- الأتكسية مع عوز الفيتامين E
- الرجفان/الأتكسية المرافق للصبغي X الهش FXTAS
- متلازمة الأتكسية المتقدراتية المتنحية mitochondrial recessive ataxia syndrome (MIRAS)
- الأتكسيا التشنجية المتنحية لـ شارلفوا- ساكُني autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay (ARSACS)
- الأتكسية النوبيةepisodic نموذجا ١ و ٢
- لغاية شهر نيسان /إبريل ٢٠١٣

الجدول (١٢) التحريات الجينية المتوافرة تجارياً للكشف عن الأتكسيات المخيخية *

المظهر السريري	ما يوجه نحو الاشتباه لمتلازمة (FXTAS)
أتكسية مخيخية	أتكسية مخيخية غامضة السبب في مريض تجاوز الخمسين عاماً من العمر
رجفان الحركة	وجود أتكسية مخيخية، أو بركنسونية، أو عتاهة غامضة السبب في عليل له من العمر ٥٠ عاماً أو يفوقه
عتاهة	
دلائل أخرى	علامات رنينية MRI في السويقتين المخيخيتين، أو سوابق مرضية، أو سيرة أسرية للعقم أو لقصور مبيضي؛ سيرة أسرية لوجود: حملة طفرة FMR١، أو متلازمة الصبغي X الهش، أو اضطرابات مرتبطة بالصبغي X الهش.

الضمور متعدد الأجهزة من النموذج المخيخي multiple system (= multisystem) atrophy, cerebellar subtype

الجدول (١٣) الاستطبابات السريرية لتحري طفرة متلازمة الرجفان/الأتكسية المرتبطة بالصبغي X الهش (FXTAS)

ويركن إلى المعالجات الداعمة، كالمعالجة الفيزيائية physiotherapy، والاشتغالية occupational therapy، ومعالجة الكلام speech therapy. وقد تفيد بعض المعالجات الدوائية في الأتكسية أحياناً. ومن هذه المركبات amantadine و-L-5 hydroxytryptophan و ondansetron وphysostigmine وbranched-chain amino acid therapy وgabapentin و piracetam.

وأخيراً فإن الاقتطاع الجراحي للنواة المهادية المعروفة باسم النواة المتوسطة البطنية للمهاد ventral intermediate nucleus of the thalamus (VIM) أو تنبيهها قد يخفف من شدة الرجفان المخيخي في بعض حالات الأتكسيات الشوكية المخيخية على سبيل المثال، ولا تؤثر المعالجة الجراحية في الأتكسية من الناحية العَرضية، ولا في الإنذار طويل الأمد.

أدواء الحبل الشوكي

أنس سبح

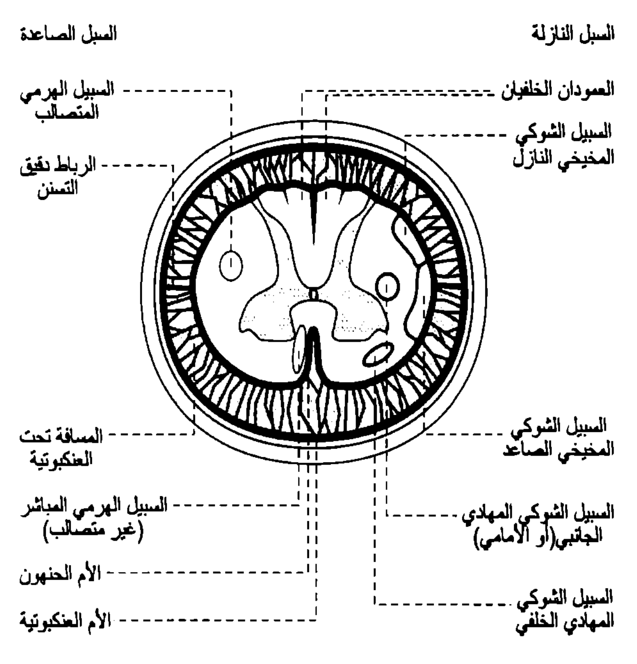
الحبل الشوكي spinalcord هو جزء من الجملة العصبية المركزية، يمتد من الثقبة العظمى foramen magnum حتى الفقرة القطنية الأولى أو الثانية في الراشدين adults. وعلى ذلك؛ فهو يشغل الثلثين العلويين من العمود الفقاري، في حين يشغل ذيل الفرس cauda equina ثلثه السفلي. والحبل الشوكي هو صلة الوصل بين الدماغ والجملة العصبية المحيطية. ويحتوي الألياف العصبية النازلة المحركة والاستقلالية، والألياف الحسية الصاعدة (الشكل ١).

وفي الحبل الشوكي مقر العصبونات المحركة في القرون الأمامية، وعصبونات السلسلتين الودية والشوكية المهادية في القرون الخلفية. وعلى ذلك تسبب أذية واحدة أو أكثر من تلك العناصر مظاهر سريرية تحت مستوى الآفة النخاعية، تتجلى بأعراض وعلامات تشمل جانبي الجسم، مع سلامة الأزواج القحفية، يطلق عليها مصطلح فضفاض هو "اعتلال النخاع" myelopathy.

وفيما يلي عرض للجوانب السريرية لاعتلالات النخاع المختلفة.

أولاً- مقاربة مريض بأذية نخاعية:

١- المظاهر السريرية الموجهة لإصابة نخاعية، وهي ثلاثة:



الشكل (١) رسم توضيحي لمقطع عرضاني للنخاع (= الحبل) الشوكي والسبل الأكثر اهمية فيه

أ- وجود مستوى حسي sensory level في الصدر أو البطن، واضح الحدود، يفصل بين جزأين من الجسم: جزء ينقص الحس تحته، وآخر سليم فوقه. ووجود مستوى حسي هو المظهر السريري الأكثر أهمية يستدل منه على وجود أذية نخاعية. وقد يشاهد افتراق حسي sensory dissociation في توزع قِطعي segmental distribution في الصدر أو البطن في متلازمة الحبل الشوكي المركزية central cord syndrome، كما سيرد.

من المستويات التشريحية الواصمة في الجذع التي يستدل منها على القطعة النخاعية المؤوفة: الحلمتان (ظ٤)، والسرة (ظ١٠). كما تؤدي أذية في مستوى ظ٩ وظ١٠ إلى شلل العضلات البطنية السفلية، مع سلامة العلوية منها؛ مما يؤدي إلى حركة السرة نحو الأعلى عند تقبض الجدار البطني (عند السعال؛ على سبيل المثال).

ب- ضعف قاصٍ تشنجي متناظر لأذية السبيلين القشريين الشوكيين (السبيلين الهرميين). وقد يصف العليل إصابته بـ "التيبس" stiffness.

ج- كثيراً ما تؤدي أذيات الحبل الشوكي إلى خلل عمل المصرتين، قد تكون باكرة أحياناً، أو متأخرة أحياناً أخرى.

٢- نمط البدء والتطور:

تُعدّ أذيات الحبل الشوكي الحادة حالات إسعافية بالغة الأهمية. فقد يكون اضطراب الوظائف العصبية عكوساً في الفترة الحادة جداً (أي في الـ ٢٤ ساعة الأولى من الإصابة)؛ ليصبح عكوساً جزئياً أو لاعكوساً بعد مرور تلك المدة الزمنية. ولذلك تقسم أدواء الحبل الشوكي إلى ثلاثة نماذج سريرية بحسب نمط البدء والتطور:

أ- الأذيات النخاعية الحادة، تحدث في دقائق إلى ساعات، شأن ما يصادف في أذية النخاع التالية لكسر فقرة وتشظي sequestration قطعة منها إلى داخل القناة الفقارية في الآفات الرضية، أو انهدامها تلقائياً بوجود نقائل ورمية metastases فقارية أو في تخلخل العظام osteoporosis أحياناً. وقد يرافق الكسر الرضي المنشأ حدوث انفتاق قرصي، أو ورم دموي، أو خلع جزئي فقاري لتأذي الأربطة الفقارية. وقد تصادف الأذيات النخاعية في التهاب النخاع وفي العلل الوعائية النخاعية؛ أيضاً. كما تشاهد بوجود خراج داخل القناة الفقارية أحياناً، أو لورم دموي تلقائي خارج الأم الجافية نادراً. وقد يطرأ تدهور مفاجئ في سياق انضغاط نخاعي

تحت الحاد أو المزمن، كما يشاهد في الخراج أو الورم النقيلي.

ب- أما الأذيات النخاعية تحت الحادة: فهي التي تتزايد شدتها لمدة أيام أو أسابيع. وتنجم عن ورم نقيلي خارج النخاع، أو خراج، أو ورم دموي فوق الجافية، أو فتق قرصي رقبي غالباً أو ظهري نادراً. كما قد يشاهد في اعتلال النخاع الرقبي cervical myelopathy لتضيق القناة الشوكية الرقبية، وفي التنكس المشترك تحت الحاد بعوز الفيتامين B12.

ج- الأذيات النخاعية المزمنة: وهي التي تتفاقم خلال أشهر إلى سنوات. ولها أسباب كثيرة كما سيرد. ومن الآفات الضاغطة المهمة في الكهول والشيوخ؛ التنكس الفقاري. إذ قد تتشكل نوابت عظمية osteophytes ضمن القناة الشوكية الرقبية تنقص قطر القناة الشوكية، وتعوق حركة النخاع؛ ولاسيما بوجود تضيق خلقي أو مكتسب (كضخامة الرباط الأصفر أو بوجود فتق قرصي) يفاقم التضيق. وتكمن أهمية الحالة في أنها قد تؤدي إلى شلل في الأطراف غير قابل للتحسن ما لم تعالج جراحياً في مرحلة باكرة من سير الداء.

تشاهد الأذيات المزمنة في سوء التشكل الشرياني الوريدي، وفي الأورام خارج النخاع بطيئة النمو أيضاً.

ويبدو مما تقدم أن العلل الضاغطة - ولاسيما الحادة البدء منها - هي من أهم أسباب الأذيات النخاعية؛ لأنها تتطلب التشخيص السريع والمعالجة لتحسين الإنذار. وتجدر الإشارة إلى ما يلي في انضغاط النخاع:

- ينجم عن آفات من خارج النخاع extramedullary lesions أو من داخله intramedullary lesions. والأولى منها هي الأكثر شيوعاً. وقد يكون الانضغاط حاد البدء، أو تحت الحاد، أو مزمناً.
- قد يسبب الخلع الجزئي الفهقي المحوري والتشوهات القحفية الرقبية أذية نخاعية حادة أو تحت حادة أو مزمنة.
- قد تتأذى الجذور الشوكية بالعلل التي تضغط الحبل الشوكي، ومنها الألم الوربي أو الألم في توزع القطاع الجلدي في الأطراف.
- كما قد تتأذى الشرايين الدقيقة المغذية للحبل الشوكي؛ مما يفضي إلى احتشاء نخاع مرافق يعقد الأذية المسببة، ويجعلها لاعكوسة.

٣- تعرّف نموذج المتلازمة السريرية:

يؤدي نمط التوزع التشريحي للآفة ضمن النخاع الشوكي إلى نماذج مختلفة من المشاهد السريرية، المعروفة بالمتلازمات النخاعية. فيستدل منها على القطعة النخاعية المؤوفة والسبل الصاعدة والنازلة المتأذية، كما سيرد لاحقاً.

٤- ما يجب تحريه في السيرة المرضية والفحص السريري الموجهين:

على الطبيب أن يتحقق من الأمور المبينة في الجدول (١).

١- نمط البدء والتطور وأمد الأذية، استناداً إلى السيرة المرضية الراهنة، والسوابق المرضية. ٢- التأكد من أن ثمة أذية نخاعية؛ استناداً إلى: ● سلامة الأزواج القحفية. ● وجود مستوى حسي في الجذع أو ألم جذري في الجذع (ألم زناري)، أو ألم شريطي في طرف علوي أو في كليهما. أو في أكثر من واحد من هذه معاً. ● وجود علامات عصبية شاذة ملائمة تحت مستوى الآفة (إلا في الآفات ضمن النخاع intramedullary). ● اضطراب في السيطرة على المصرة البولية أوالمصرتين البولية والشرجية. ٣- تحديد المستوى التشريحي للأذية الكاملة على المصرتين في الحبل الشوكي*؛ استناداً إلى: ● أعلى مستوى فقاري للألم الفقاري المرافق، أو الألم الجذري في القطاع الجلدي المؤوف أو كليهما معاً؛ ولاسيما في الآفات خارج النخاع extramedullary (كالورم السحائي، والورم العصبي الليفي، والنقائل خارج السحايا، والنزف والخراج خارج السحايا أيضاً). ● أعلى مستوى جذري لغياب المنعكسات الوترية (منعكسات الشد) reflex level. ● أعلى قطاع جلدي dermatome distributionلزوال حس الألم. ● أعلى قطاع عضلي myotome distribution مؤوف. ٤- تحديد نمط المتلازمة النخاعية الناجمة، استناداً إلى الموجودات السريرية. ٥- تحديد السبب، بحسب المشهد السريري ونتائج الاستقصاءات العصبية المناسبة.
* ثمة فارق بين المستوى الفقاري vertebral level وبين مستوى القطعة النخاعية المؤوفة: للاختلاف بين طولي كل من العمود الفقاري والحبل الشوكي (الذي ينتهي في مستوى الفقرة القطنية ق١/ق٢ غالباً) في البالغين.
الجدول (١) ما يجب على الطبيب التحقق منه في مقاربة مريض مصاب بأذية نخاعية

ثانياً- متلازمات الحبل الشوكي:

تتجلى أذية الحبل الشوكي بإحدى المتلازمات التالية:

١- متلازمة الحبل الشوكي الإجمالية total cord syndrome:

يتأثر المشهد السريري لقطع الحبل الشوكي بعدة أمور: مستوى الأذية؛ ومقدار اكتمالها (جزئية هي أم كاملة؟)؛ وصفاتها الزمنية. كما هو مبين فيما يلي:

القطع الكامل: يؤدي قطع الحبل الشوكي الكامل في القسم العلوي الرقبي إلى ما يلي:

- قصور تنفسي، فعضل الحجاب الحاجز يتعصب من مستوى القطعة النخاعية الرقبية الرابعة.
- شلل رباعي.
- بطلان المنعكسات في الأطراف.
- بطلان الحس تحت مستوى القطاع الجلدي للقطعة النخاعية المؤوفة.
- متلازمة هرنر (إطراق ptosis جزئي، وتقبض البؤبؤ miosis، وزوال التعرق anhidrosis).
- صدمة دورانية، عصبية المنشأ neurogenic shock: وتشاهد هذه في أذية النخاع الشوكي في أي مستوى أعلى من القطعة النخاعية الظهرية الخامسة. فتتجلى بهبوط الضغط، مع بطء نسبي في النبض (لسلامة التعصيب اللاودي (نظير الودي) بوساطة العصب المبهم)، وتنخفض حرارة الجسم لتعذر تنظيم الحرارة.
- زوال مقوية tone المثانة والمستقيم في المرحلة الحادة) لأذية السبيلين الهرميين.
- تطبل البطن لاحتباس البول والغائط ولحدوث الشلل المعوي وتأخر إفراغ المعدة.

يطلق على هذه المجموعة من المظاهر الحادة مصطلح الصدمة الشوكية spinal shock؛ لزوال التأثير المنظم لعمل العصبونات في الحبل الشوكي. وبعد ذلك تأتي المرحلة تحت الحادة باستعادة تلك العصبونات بعضاً من نشاطها الذاتي.

أما إصابة القسم السفلي للحبل الشوكي الرقبي؛ فتؤدي إلى مظاهر مماثلة؛ لكن مع سلامة عضل التنفس. في حين تسبب الأذية في الجزء العلوي من الحبل الشوكي الظهري (فوق القطعة النخاعية ظ ٥) شللاً نصفياً سفلياً paraplegia (لا شللاً رباعياً)، مع الأعراض الاستقلالية autonomic؛ ولكن دون متلازمة هرنر. في حين لا يُشاهد في آفات الناحية الظهرية السفلية من الحبل الشوكي الاضطراب الدوراني (لسلامة الألياف الودية) مع شلل المصرتين.

أما في المرحلة تحت الحادة؛ فتزول الرخاوة flaccidity المشاهدة في المرحلة الحادة (وهي مرحلة الصدمة الشوكية)؛ لاسترجاع العصبونات الشوكية نشاطها الذاتي intrinsic activity بمدة ثلاثة أسابيع من الأذية. فتزداد المقوية، ويحدث التشنج spasticity، مع حدوث المنعكسين الأخمصيين بالانبساط الصريح. وقد تتأخر هذه المرحلة بوجود تعقيدات طبية، كحدوث خمج بولي أو رئوي، أو قروح الإضجاع، على سبيل المثال. ويبقى الشلل الرباعي وبطلان الحس تحت مستوى الأذية. كما يزول نقص الضغط الشرياني، مع بقاء هبوط الضغط الوضعي postural hypotension. وتؤدي كل إصابات النخاع الشوكي فوق مستوى القطع القطنية العجزية إلى احتباس البول أول الأمر كما سبق ذكره، ثم يصبح عمل المثانة تلقائياً؛ إذ تفرغ جزءاً مما تحتويه تلقائياً؛ فتعرف بالمثانة التشنجية spastic bladder أو المثانة التلقائية automatic bladder. في حين تبقى المثانة رخوة بالإصابة المباشرة للقطع القطنية العجزية التي يقع فيها مركز منعكس التبول. فيحتبس البول في المثانة، وقد يتقاطر. وهذا هو أسر البول الفيضي retention overflow = dribbling incontinence.

إضافة إلى ما تقدم؛ قد يصادف في المرحلتين تحت الحادة والمزمنة فرط المنعكسات الاستقلالية autonomic hyperreflexia أيضاً. وتتصف هذه بحدوث انفراغات شديدة في العصبونات الودية؛ ومنها فرط إفراز الكتيكولامينات catecholamines من الكظر. تثار هذه الانفراغات انعكاسياً بامتلاء المثانة أو المستقيم أو بتنبيه المستقيم بالحقن الشرجية. كما قد تثار بتقلص الرحم في أثناء ولادة المريضة المشلولة، وبالتنبيه الجلدي المؤلم أو بالمنبهات الباردة. فيرتفع الضغط الشرياني ليتجاوز ٣٠٠ مم زئبقية؛ مما قد يفضي إلى تخليط ذهني، وبطء قلب انعكاسي، ونزف دماغي فالوفاة.

تعالج حالات رضوض الحبل الشوكي دوائياً أو جراحياً؛ بحسب السبب. وفي الرضوض النخاعية توصي معظم الهيئات الطبية بالعلاج بالستيروئيدات الوريدية في ثماني الساعات الأولى من رضح الحبل الشوكي؛ فيعطى methylprednisolone بمقدار ٣٠ ملغ/كغ بمدة ١٥ دقيقة؛ جرعة بدئية. وبعد ٤٥ دقيقة من الانتهاء من إعطاء الجرعة الأولى؛ يتابع العلاج بالعقار تسريباً بالوريد بجرعة ٥,٤ ملغ/كغ/سا، مدة ٢٣ ساعة. ثم يوقف. ويعادل هذا أكثر من ١٠غ تقريباً من methylprednisolone خلال ٢٤ ساعة؛ لشخص وزنه ٧٠ كغ؛

٢- متلازمة الحبل الشوكي الأمامية anterior cord syndrome:

تنجم عن احتشاء الشريان الشوكي الأمامي anterior spinal artery، ومنه حدوث شلل نصفي سفلي تحت مستوى الآفة (في أسفل الحبل الظهري غالباً)، مع بطلان حسي الألم والحرارة، وسلامة أحاسيس كل من اللمس، والاهتزاز والأوضاع (لسلامة العمودين الخلفيين اللذين يرتويان من الشريانين الشوكيين الخلفيين posterior spinal arteries). وتسبب هذه المتلازمة: الرضوض، وأم الدم الأبهرية المسلخة، وتصوير الشريان الأبهري aortography، والتهاب الشرايين العَقِد polyarteritis nodosa، ونقص الارتواء بنقص الضغط، وداء المعقدات المناعية immune complex disease.

٣- متلازمة الحبل الشوكي المركزية central cord syndrome (= متلازمة المادة البيضاء الصوارية الأمامية المركزية central white matter commissural syndrome):

تتصالب الألياف الناقلة لحسي الألم والحرارة - أمام القناة المركزية للحبل الشوكي - في المادة البيضاء الصوارية الأمامية. ويؤدي تأذي هذه الألياف إلى بطلان قِطَعي متناظر غالباً لحسي الألم والحرارة، مع سلامة الأحاسيس الأخرى، كحس اللمس (الذي يصعد نصف الألياف العصبية الناقلة له في العمود الخلفي دون أن تتصالب هناك؛ في حين يصعد النصف الآخر في السبيل الشوكي المهادي الأمامي بعد تصالبها؛ شأنها شأن الألياف الناقلة لحسي الألم والحرارة). فيسلم بذلك حس اللمس بأذيات المادة البيضاء الصوارية الأمامية نظراً لوجود سبيل آخر لنقل حس اللمس (أحدهما يتصالب في الحبل الشوكي، والآخر لا يتصالب هناك). ويسلم معه حس الاهتزاز والأوضاع الذي يصعد في العمود الخلفي أيضاً. يعرف هذا النموذج من اضطراب الحس بالتفارق (التباين) الحسي sensory dissociation. ويستدل منه على وجود علة داخل النخاع، أمام القناة المركزية. يصادف هذا النموذج من الاضطراب في تجوف النخاع (تكهف) syringomyelia على سبيل المثال. ويُشبَّه توزعه السريري بآفات القِطَع النخاعية الرقبية C4-C6 ما يستره دثار الكتفين (أو "الشال أو الكاب " or cape shawl، وهو رداء من دون كُمّين يطرح على الكتفين)؛ فيشمل الناحية الأمامية للعنق، والكتفين، والعضدين. ولا تتأذى الألياف الصاعدة من ناحية السرج؛ لأنها تكون قد تصالبت في مستوى أدنى من الحبل الشوكي قبل صعودها في السبيل الشوكي المهادي الخلفي. وإذا امتد الجوف syrinx نحو الأمام والجانبين، شمل القرنين الأماميين أيضاً؛ ومنهما الضعف والضمور العضلي والتقلصات الحزمية fasciculation وبطلان المنعكسات في الطرفين العلويين. وبامتداده إلى أحد الجانبين، تتأذى الألياف الودية النازلة من الوطاء hypothalamus، ومنها حدوث متلازمة هرنر Horner. لاحظ أن الضعف العضلي في تجوف النخاع هو في الطرفين العلويين، ولا يتأذى الطرفان السفليان إلا في المراحل المتقدمة من امتداد العلة في النخاع. يبدأ الداء في الحبل الشوكي الرقبي غالباً، ثم يمتد إلى النخاع الظهري والبصلة.

من أسباب تجوف النخاع: العيوب التطورية developmental defects، والتهاب العنكبوتية arachnoiditis، وجراحة سابقة على العمود الفقاري. وقد يرافق تجوف النخاع النموذج الأول من تشوه أرنلد- كياري Arnold-Chiari I malformation.

أما أسباب متلازمة الحبل الشوكي المركزية؛ فتشمل تجوف النخاع، واستسقاء (مَوَه) النخاع الشوكي hydromyelia وتلو الرضوض. ومن أسبابه أيضاً: النزف النخاعي، والأورام ضمن النخاع، وورم بطانة القناة المركزية للحبل الشوكي.

٣- متلازمة العمود الخلفي (للحبل الشوكي) المنعزلة isolated posterior cord syndrome:

لا يصاب العمودان الخلفيان وحدهما إلا نادراً. وتنجم هذه الحالة إما عن جرح نافذ في الظهر؛ وإما عن فرط بسط يكسر القوسين الفقاريتين الخلفيتين. وتؤدي إلى بطلان حسي الاهتزاز والأوضاع، مع سلامة حسي الألم والحرارة.

٤- متلازمة جانب الحبل الشوكي lateral cord syndrome (= متلازمة براون - سيكوار Brown-Séquard syndrome = قطع شقّ الحبل الشوكي cord hemisection):

يتأذى فيها العمود الخلفي والسبيل الشوكي المهادي والسبيل القشري الشوكي؛ ومنها:

- شواش الحس مع بطلان حسي الاهتزاز والأوضاع (الحس العميق) وخزل تحت مستوى الآفة، في الجانب الموافق من الجسم؛ (وقد يسلم العمود الخلفي أحياناً، فلا يفقد الحس العميق).
- بطلان حس الألم والحرارة تحت مستوى الآفة في قطعة نخاعية أو قطعتين، في الجانب المقابل من الجسم.
- سلامة حس اللمس في الجانبين.
- ولا يتأثر عمل المصرتين؛ نظراً لإصابة الألياف الاستقلالية النازلة في جانب واحد فقط.

تصادف هذه الحالات في اعتلالات النخاع: الحادة منها

acute myelopathies، كما هي الحالة في احتشاء النخاع على سبيل المثال، والمزمنة، شأن الحال في الأورام داخل النخاع أو خارج النخاع داخل السحايا.

٥- متلازمات حركية صرفة pure motor syndromes: قد يتأذى:

- السبيلان القشري الشوكي، ومنهما ظهور متلازمة العصبون المحرك العلوي في الجانبين، أي: الخزل التشنجي في الطرفين السفليين أو العلويين أو جميعها مع اشتداد المنعكسات الوترية وحدوث المنعكسين الأخمصيين بالانبساط.
- العصبونات المحركة السفلية في القرون الأمامية في الجانبين، ومنها متلازمة العصبون السفلي؛ أي: خزل رخو مع زوال المنعكسات وظهور التقلصات الحزمية وضمور العضل.
- خليط من المتلازمتين.

تشاهد المتلازمة الحركية الصرفة في اعتلالات النخاع الشوكي المزمنة غالباً؛ باستثناء الخمج بفيروس التهاب سنجابية النخاع الأمامية anterior poliomyelitis الحاد.

تصادف الحالات المزمنة في:

- العدوى بالفيروس HTLV-1 (النموذج ١ من الفيروس الأليف للمفاويات البشرية التائية human T-cell lymphotropic virus type).
- الشلل النصفي السفلي التشنجي الوراثي hereditary spastic paraplegia.
- التصلب الجانبي الأولي primary lateral sclerosis.
- اعتلال النخاع الرقبي cervical myelopathy.
- التصلب الجانبي الضموري amyotrophic lateral sclerosis.
- الضمور العضلي المطّرد progressive muscular atrophy.
- متلازمة تلو التهاب سنجابية النخاع post-polio syndrome.
- اعتلال النخاع بالصدمة الكهربائية electric shock induced myelopathy.

٦- متلازمتا المخروط النخاعي conus medullaris وذيل الفرس cauda equina:

ينتهي الحبل الشوكي في مستوى الفقرة ق١/ ق٢. وتؤدي أذية في نهاية الحبل الشوكي إلى متلازمة النخاع المخروطي. في حين تؤدي أذية دونها إلى متلازمة ذيل الفرس. ويتشابه المشهد السريري في هاتين المتلازمتين. ففي كل منهما يصاب الطرفان السفليان بضعف عضلي غير متناظر غالباً، يشمل العضل الإليّ gluteal muscles، مع شلل المصرتين ونقص الحس في توزع القطاعات الجلدية العجزية: أي في ناحية السرج، ويمتد في الوجه الخلفي لكل من الطرفين السفليين. في الجدول (٢) أوجه الاختلاف بين هاتين المتلازمتين المتشابهتين.

من أسباب هاتين المتلازمتين: الرضوض، والأورام، وفتق النواة اللبية المركزي والتشوهات الخلقية ونقص التروية النخاعية. وتُعدّ متلازمة ذيل الفرس حالة جراحية عصبية إسعافية، تتطلب تدخلاً سريعاً لتحسين الإنذار السيئ.

٧- متلازمات اعتلال الجذور radiculopathy syndromes:

يصاب الجذر الحسي غالباً، مع الجذر الحركي أو من دونه. ويصادف في علل الحبل الشوكي؛ ولاسيما ما كان منها خارج المحور العصبي داخل القناة الشوكية. يتظاهر اعتلال الجذر الخلفي بالألم وشواش الحس في القطاع الجلدي dermatomal distribution للجذر الحسي المؤوف. ويزداد هذا الألم بالوسائط التي يزداد فيها ضغط السائل الشوكي (كالسعال والعطاس ومناورة فالسالفا Valsalva manoeuvre). أما أذية الجذر الأمامي؛ فتؤدي إلى شلل رخو في توزع القطاع العضلي myotomal distribution.

ثالثاً- في أسباب اعتلالات النخاع الشوكي:

تسبب أدواء كثيرة اعتلالات نخاعية، تشمل ما يلي:

نماذج الأتكسيات المخيخية	متلازمة ذيل الفرس	متلازمة النخاع المخروطي
الألم الجذري	مظهر رئيس يزداد ليلاً وبالاستلقاء.	لا يحدث.*
شلل المثانة ونموذج الشلل	شلل رخو: إسر بولي، ومن ثم إسر البول الفيضي (وتقاطر البول).	شلل رخو في مرحلة الصدمة العصبونية، ومن ثم مثانة تلقائية (سلس بولي كلما امتلأت المثانة).

* في بعض الحالات يتأذى ذيل الفرس والمخروط النخاعي معاً.

الجدول (٢) أوجه الاختلاف بين متلازمتي ذيل الفرس والمخروط النخاعي.

١- الشذوذات التطورية developmental anomalies:

وتشمل هذه تشوهات العمود الفقاري الخلقية congenital vertebral abnormalities المختلفة. وترافقها أمارات (سمات) جسدية (stigmata، ف = stigma) غالباً. فتبدو هذه جلية كنقرة dimple أو كلمة شعر hair tuft أو ورم شحمي في جلد الظهر الذي يغطي الفقرة المؤوفة؛ على الخط المتوسط.

ومن العلل التطورية ما يتأخر تظاهره حتى مرحلة ما بعد الطفولة، كتجوف النخاع على سبيل المثال. ويتصف هذا بالتباين الحسي كما سبق ذكره. ويستدل من القطاعات الجلدية المؤوفة على موقع التجويف ضمن الحبل الشوكي. ومن العلل التطورية التي قد يتأخر تظاهرها السريري: الحبل الشوكي (النخاعي) المشدودtethered spinal cord وبعض الأدواء الوراثية أيضاً.

٢- الأدواء النخاعية الوراثية:

وهي أدواء جينية الإمراض، قد يتظاهر بعضها في مراحل باكرة من العمر، أو قد تتأخر. وتؤدي إلى تنكس منظومة واحدة أو أكثر systems degeneration. ويستدل من المشهد السريري على نمط التوزع التشريحي الانتقائي للآفة. فعلى سبيل المثال:

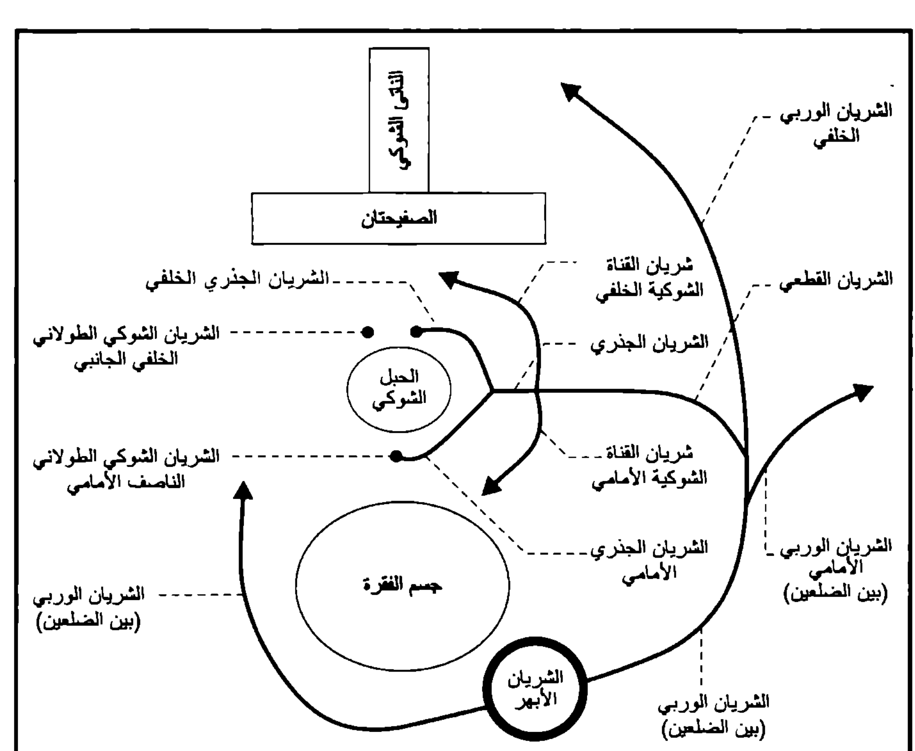
أ- في رَنَح فريدرايخ Friedreich s ataxia (التنكس الشوكي المخيخي spinocerebellar degeneration) يتأذى السبيل الشوكي المهادي خاصة، وتصحب الأذية السريرية باعتلال ضخامي لعضلة القلب hypertrophic cardiomyopathy؛ ومظاهر أخرى.

ب- ضمور العضل شوكي المنشأ spinal muscular atrophy، فتصاب العصبونات المحركة في القرون الأمامية انتقائياً، كما في داء وردنغ - هوفمان Werdnig- Hoffman الذي يصيب الرضع، وداء Kugelberg-Welander الذي يصيب الأطفال والمراهقين، وأدواء أخرى ترد في بحوث أخرى.

ج- الشلل النصفي السفلي التشنجي أو الأسري hereditary spastic paraplegia (HSP) = familial spastic paraparesis (FSP): وهي مجموعة من الأدواء الجينية تؤدي إلى تنكس الأجزاء القاصية من السبيل الهرمي خاصة. وتختلف فيما بينها بنمط الوراثة، والعمر حين البدء (قبل عمر ٣٥ عاماً أو بعده)، والمشهد السريري والإنذار. فقد يكون داءً صرفاً pure form، أو أنه يتخذ شكلاً معقداً complicated form بوجود مظاهر عصبية أخرى، كأذية العصب البصري، والصرع واعتلال أعصاب محيطية وسواها، على سبيل المثال.

٣- الرضوض:

تنجم عن الرضوض التي تؤدي إلى فرط ثني العمود الفقاري أو إلى فرط بسطه، وانضغاط الحبل الشوكي بشظايا عظمية من فقرة مكسورة؛ أو بفتق قرصي حاد أو بنزف خارج الجافية أو بخلع فقاري. وقد تنجم عن طعن



الشكل (٢) منشأ الشريان الجذري أو الشوكي spinal artery.

stab أو أذية مباشرة بطلق ناري قد يؤدي إلى تشظي العظم ضمن القناة الفقارية. وقد تؤدي الجروح النافذة إلى تمزق السحايا (ومنه التهاب السحايا الحاد) أو إلى ورم دموي في القناة أيضاً.

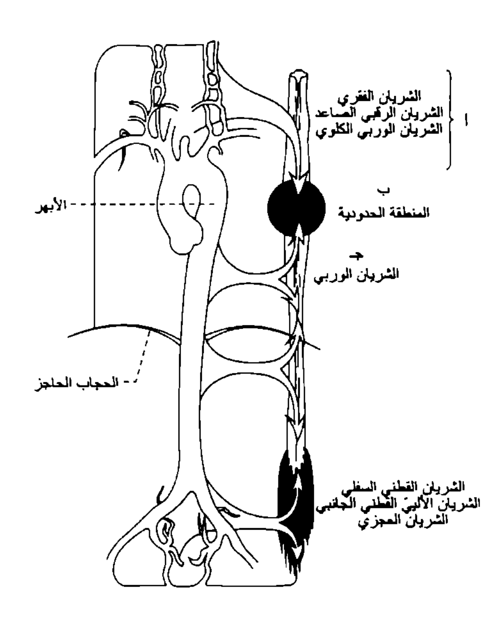
٤- المرامي النارية projectile wounds:

عندما تمر رصاصة ذات سرعة عالية (مطلقة من بندقية حربية) في الجسم؛ فإنها قد تسبب نموذجين من الأذية: إحداهما مباشرة، والأخرى لا مباشرة. تنجم الأذية المباشرة عن مرور القذيفة عبر الحبل الشوكي أو القناة الفقارية أو كليهما مسببة أذية مباشرة للحبل الشوكي أو الجذور أو كليها (تكدم contusion، أو تهتك laceration)، مع تهتك الأم الجافية غالباً. ويُكشف عن هذا النموذج من الأذية بالتصوير بالرنين المغنطيسي (MRI). أما الأذية العصبية اللا مباشرة؛ فتنجم إما عن وجود شظايا عظمية ضمن القناة الفقارية وإما عن موجات صادمة shock waves تنبعث من الرصاصة فائقة السرعة، فتؤذي النسج (بما فيها النسيج العصبي) من دون المرور عبر القناة الشوكية، ومن دون أن تسبب تغيرات مرئية في صور الحبل الشوكي بالرنين المغنطيسي؛ إذ يطلق هذا النموذج من الرصاصات ما تحمله من طاقة حركية kinetic energy في النسج؛ لتحدث فيه جوفاً مؤقتاً يصل قطره الأعظمي ٣٠ مثل قطر القذيفة. ومن ثم يصدر عن "جدران الجوف" أصداء ارتدادية reverberations تستمر مدة ٥-١٠ ميلي ثانية. وتسري هذه الاهتزازات في النسج المجاورة (بما فيها من أوعية دموية وأعصاب) وصولاً إلى نسج أبعد؛ محدثة أذية بليغة في مساحة واسعة تمتد إلى ما وراء مسار القذيفة.

٥- الاضطرابات الوعائية vascular disorders:

تروية الحبل الشوكي هي الأكثر تعقيداً في الجسم (الشكلان ٢ و ٣). ولا بد من معرفة بعض من جوانبها لفهم مغبة اضطراباتها. إذ يرتوي بسلسلة معقدة من الشُرينات، تشمل الشريان الشوكي الأماميanterior spinal artery والشريانين الشوكيين الخلفيينposterior spinal arteries. ويصل بين الشرينات الطولانية الثلاثة ضفيرة من الأوعية الدقيقة تقع في الأم الحنونpia mater، تحيط بالحبل الشوكي، وتدعى الأوعية الإكليلية vasa corona. وهي تكفي لمعاوضة انسداد الشريانين الخلفيين فقط؛ ولكنها لا تكفي لمعاوضة انسداد الشريان الشوكي الأمامي.

تتغذى ضفيرة الأوعية الإكليلية بشرايين جذرية radicular arteries، أكبرها وأهمها شريان آدمكيويكز Adamkiewicz الذي ينشأ من شريان وربي (بين الضلعين) intercostal artery



الشكل (٣): مصادر تزود الحبل الشوكي بالدم عبر الشريان الشوكي الأمامي. لاحظ اتجاه جريان الدم في الحبل الشوكي (الأسهم المعقوفة). ولاحظ أيضاً:

ا- الحبل الشوكي الرقبي والجزء العلوي من الحبل الظهري (الصدري): ويتزود بالدم عبر الفروع الجذرية للشرايين: الفقاريين، والرقبيين الصاعدين ascending cervical، والفروع الوربية العلوية superior intercostal arteries وعلى ذلك: فتروية الحبل الرقبي مع القسم العلوي من الحبل الشوكي الظهري هي جيدة ومن مصادر متعددة.

ب- البقعة الحدودية الفاصلة watershed area بين تروية قطاعين شريانيين: العلوي منهما نازل، والسفلي صاعد. فهي ضئيلة الارتواء لبعدها عن منشأيهما؛ مما يعرضها للأذية بنقص التروية. وتقع في منتصف العمود الظهري في القطع النخاعية (ظ٤ - ظ٦).

ج- القسم السفلي من الحبل الشوكي الظهري: التروية كافية؛ ولكنها من شريان واحد فقط: هو شريان آدمكيويكز Adamkiewicz الذي ينشأ من الجانب الأيسر على مستوى الفقار ظ٩ - ظ١١

د- ترتوي الناحية الظهرية القطنية من شريان كبير ينشأ قرب الحجاب الحاجز. أما ذيل الفرس: فيرتوي من الأوعية القطنية السفلية، والحرقفية القطنية iliolumbar، والعجزية السفلية.

(انظر الشكلين ٢ و٣) من الجانب الأيسر من العمود الفقاري غالباً (في ٨٠٪ من الناس)؛ في مستوى الفقار الظهرية (الصدرية) السفلية (ظ٩ - ظ١٢ في ٧٥٪ من الناس)، أو بين ظ ٥ - ظ٨ (في ١٥٪)، أو بين ق١- ق٢ (في ١٠٪).

تتفاوت المظاهر السريرية لنقص تروية الحبل الشوكي. فمنها العابر، ومنها متوسط الشدة، ومنها الكارثي. كما أن انسداد شريان في مكان ما قد يؤدي إلى أذية عصبية في بقعة بعيدة في الحبل الشوكي.

● قد يصادف احتشاء في المنطقة الحدودية watershed

zone من الحبل الشوكي (أي في القطع النخاعية الظهرية ظ٤ - ظ٦) عندما تتأذى الشرايين الجذرية (ولا سيما شريان آدمكيويكز)، كما يحدث في الرضوض أو بوجود أم دم مسلخة. أو تلو قثطرة الشريان الأبهري، أو تلقائياً. فيصاب ثلثا النخاع الأماميان، مع سلامة الحبلين الخلفيين.

● لا يسبب انسداد شريان نخاعي خلفي واحد أعراضاً عصبية لوجود تفاغرات شريانية جيدة بينه وبين الأوعية الإكليلية.

● تُعدّ البقعة المركزية للنخاع الشوكي منطقة حدودية قليلة الارتواء، تقع بين مناطق الارتواء من الشريان الشوكي الأمامي والشريانين الشوكيين الخلفيين. وعندما يحدث نقص ارتواء تلو هبوط الضغط الشديد طويل الأمد؛ تتأذى الألياف الشوكية المهادية التي تتصالب أمام القناة المركزية، ومنها متلازمة الحبل الشوكي المركزية، مع إصابة السبيلين الهرميين أو من دون ذلك.

٦- اعتلالات النخاع myelopathies:

وهي أدواء مكتسبة، تقسم إلى ثلاثة نماذج، بحسب نمط الحدوث، ومقر الاعتلال ضمن القناة الشوكية: أي إما في الحبل الشوكي (النخاع) وإما خارجه (الجداول ٣ و ٤ و ٥). وجاء ذكر معظمها في أبحاث أخرى. ولا مجال للتفصيل فيها.

السبب	ملاحظات
سمي المنشأ	تلو تعاطي الهيروئين شماً، على سبيل المثال.
دوائي المنشأ	مضادات التخثر (وتسبب ورماً دموياً خارج الجافية غالباً)؛ و clioquinol؛ ومضادات التدرن نادراً.
أخماج بدئية	تنجم عن عدوى بالجراثيم [١]، والطفيليات [٢]، والفيروسات [٣]، والفطور [٤]، وتؤدي إلى التهاب النخاع أو إلى خراج أو خراجات فيه.
التهاب النخاع والعصب البصري (داء neuromyelitis optica (NMO) دافيك (Devic's disease)	يصيب الشباب خاصة. ويتصف بـ: (١) التهاب العصب البصري (في جانب أو في الجانبين). (٢) التهاب نخاع مستعرض يمتد طولانياً. (٣) غياب العلامات العصبية الشاذة، سوى ما ذُكر. (٤) IgG ضد بروتين قنوات الماء aquaporin-4
التهاب نخاعي مستعرض تلو خمج [٥]، أو تلو التلقيح [٦] postinfectious & post vaccination transverse myelitis	تسبب ٤٠٪ من حالات التهاب النخاع المستعرض، الإمراض فيها نزع الميالين وحيد الطور monophasic؛ يحدث خلال أسبوع من الخمج. ويمكن تعرف العامل المؤهب (الفيروسي أو الجرثومي) في ٣٠٪ من الحالات. تشاهد فيه علامات متناظرة. تشمل العلة قطعتين نخاعيتين أو أكثر بصور MRI؛ ولا يصاب الدماغ. يستجيب للمعالجة بالستيروئيدات. يحدث شفاء تام بعد عدة أسابيع في ٣٠٪ من الحالات
التهاب نخاعي حاد مستعرض مجهول السبب idiopathic acute transverse myelit	يسبب ٣٦٪ من حالات التهاب النخاع المستعرض. ترافقه علة مفصلية جهازية غالباً. يسبب علامات متناظرة في الجانبين. يستجيب للمعالجة باستبدال البلازما، مع الستيروئيدات الوريدية (على نحو أفضل من إعطاء الستيروئيدات الوريدية وحدها). شفاء كامل في ثلث الحالات.
التصلب المتعدد multiple sclerosis	قد يسبب اعتلالاً نخاعياً مزمناً مطّرد السير ببطء في الشيوخ. قد يسبب اعتلالاً نخاعياً حاداً أو تحت حاد في الشباب. مسؤول عن ٢٠٪ من حالات الاعتلال النخاعي الحاد. يصيب قطعة نخاعية واحدة غالباً (رقبية).

تتمة الجدول (٣) في الصفحة التالية

السبب	ملاحظات
التهاب نخاعي بالأباعد الورمية paraneoplastic	في داء هودجكن خاصة.
اعتلال نخاعي تلو التشعيع postradiation myelopathy	يصادف في السنة الثانية أو الثالثة بعد تشعيع الحبل الشوكي. يتظاهر بخدر أو شواش الحس من دون ألم، يليهما الضعف واضطراب المصرتين. قد يحدث ألم في الطرفين السفليين، أو متلازمة براون - سيكوار أو أذية العصبونات المحركة.
أدواء جهازية	الساركوئيد العصبي، وداء بهجت والذئبة الحمامية وغيرها.
اعتلال النخاع الناخر الحاد أو تحت الحاد acute or subacute necrotizing myelopath	لا يرافقه غالباً ألم في الظهر. يسببه احتشاء شريان شوكي أمامي أو احتشاء وريدي شوكي. ينجم عن ارتشاح ورمي للسحايا أو عن أم دم أبهرية.
تشوهات شريانية وريدية في الحبل الشوكي AVM of spinal cord	لها أشكال مختلفة. تتظاهر في الكهولة غالباً ورم وعائي angioma يتظاهر في الشباب، ويؤدي إلى نزف صاعق تحت العنكبوتية

×١ الجراثيم، وهي كثيرة، وتشمل: الفيلقية legionella: المفطورة mycoplasma: المتدثرة Chlamydia : داء لايمLyme disease (ويسبب التهاب سحايا ونخاع او متلازمة تشبه التصلب المتعدد): داء البروسيلات brucellosis : السل TB (ويسبب التهاب النخاع والجذور، واحتشاءات في الحبل الشوكي) : المطثية الكزازية Clostridium tetani (الكزاز): البرتونيلة الهنسلية Bartonella henselae (داء خدش القط cat-scratch disease): الإفرنجي العصبي neurosyphilis (التابس الظهري tabes dorsalis): الأخماج الفطرية، وقد يسببان التهاب سحايا القاعدة وأذية الأزواج القحفية ايضاً.

×٢ الطفيليات، وتؤدي إلى ظهور اليوزينيات eosinophils في س.د.ش. وتشمل: المقوسات toxoplasma: البلهارزية الدموية Schistosoma haematobium والمنسونيةmansoni واليابانية japonicum : والسهمية Toxocara.

×٣ الفيروسات، وهي كثيرة، وتشمل: فيروس داء سنجابية النخاع الأمامية poliovirus: الفيروسات القهقرية retroviruses كـ HIV (المسببة لاعتلال النخاع حويصلي الشكل vacuolar myelopathy في المراحل المتقدمة من الإيدز (تشبه في توزعها نمط توزع الأذية في عوز الفيتامين B12) و HTLV-1 (المسببة للشلل النصفي السفلي التشنجي المداري tropical spastic paraparesis): الفيروسة المعوية enterovirus: النكاف mumps: الحصبة measles: الحصبة الألمانية rubella: مجموعة ب من فيروسات الأربو arbovirus (داء غرب النيل West Nile وحمى الدنك dengue fever): التهاب الكبد الفيروسي A و B و C: فيروس التهاب السحايا والمشيميات اللمفاوي lymphocytic choriomeningitis virus: الفيروسات الهربسية كـ CMV و EBV و HSV-2 و VZV (والذي يسبب التهاب نخاع نخرياً صاعداً ومستعرضاً، كاملاً، حاداً او تحت حاد: بعد ظهور الطفح بأسبوع أو أسبوعين).

×٤ تصادف في المثبطين مناعياً وتلو نقل الأعضاء، والسكري. ومن هذه الفطور: الفطار الكرواني coccidioidomycosis وداء النوسجات histoplasmosis.

×٥ من الأخماج الممرضة التي تسبق العلة النخاعية أو ترافقها: النزلة الوافدة influenza: الفيروسة الغدانية adenovirus: النكاف: الحصبة: الحصبة الألمانية: HSV-1-١ و 2: VZV: EBV: CMV : HTLV-1: وHIV ، و الفيروسات المعوية enteroviruses: المفطورة الرئوية: داء لايم: السفلس.

×٦ ولاسيما ضد الكلب rabies والجدري smallpox.

الجدول (٣) اعتلالات حادة داخل النخاع الشوكي acute intramedullary myelopathy.

السبب	ملاحظات
انضغاط الحبل الشوكي الحاد spinal cord compression	تسببه اللمفومات، والورم النقوي المتعدد، والنقائل السرطانية والورم الدموي فوق الجافية (من جراء مضادات التخثر)؛ والخراج فوق الجافية (الحمى، وألم الظهر، ونقيصة deficit عصبية)؛ وفتق النواة اللبية؛ والتشوه الشرياني الوريدي. أكثر النقائل مصادفة هي من الرئة، والثدي، والموثة، والكلية، واللمفومات، والسركوما. وهي تنتقل إلى العمود الظهري، ومنها الألم الليلي.
تسرطن السحايا carcinomatous meningitis	وتؤدي إلى اعتلال جذور متعددة أو انضغاط الحبل الشوكي أو كليهما. وتسببها اللمفومات وابيضاضات الدم والفيروسة الغدانية، والورم الميلاني
كسور الفقارspinal fractures	سبق ذكرها في متن البحث.

الجدول (٤) اعتلالات حادة خارج النخاع الشوكي acute extramedullary myelopathy

السبب	ملاحظات
التهاب النخاع النخري الصاعد تحت الحاد subacute necrotizing ascending myelitis (Foix-Alajouanine)	يُصيب الذكور بشلل نصفي سفلي تشنجي، يتحول خلال أشهر إلى شلل رخو مع غياب المنعكسات الوترية (أي عكس المألوف)؛ مع بطلان الحس واضطراب المصرتين. ولا علاج له
أدواء التهابية لا خمجية (لاعدوائية) noninfectious inflammatory disorders	وتشمل ساركوئيد الأعصاب neurosarcoidosis، داء بهجت Behçet، التهاب الشريان العقد polyarteritis nodosa، سواه من أدواء الغراء.
أدواء خمجية مزمنة أو تحت الحادة subacute/chronic infectious diseases	تنجم عن التهاب الجافية pachymeningitis المشاهد في التدرن، الأفرنجي، الفطور، داء البلهارسيات، الخراج فوق الجافية.
أدواء وراثية	تشمل: متلازمة فون هيبل- لينداو Von Hippel-Lindau syndrome؛ الورام الليفي العصبي النموذج الأول neurofibromatosis type1 المعروف أيضاً بداء فون ركلنهاوزن Von Recklinghausen وداء سبار SPAR (كلمة أوائلية مشتقة من (spastic paraplegia, ataxia, mental retardation كما تشمل: حثل المادة البيضاء متبدل التلون metachromatic leukodystrophy (MLD)؛ الاعتلال الكظري- النخاعي - العصبي المرتبط بالجنس X-linked arenomyeloneuropathy (X-AMN)؛ حثل المادة البيضاء لكرابه Krabbe s leukodystrophy؛ الشلل النصفي السفلي التشنجي الأسري (الوراثي) familial (hereditary) spastic paraparesis ؛ داء GM٢ الغانغليوزيدي gangliosidosis؛ داء هولورفوردن – سباتز Hallervorden-Spatz disease.
تجوف (تكهف) النخاع syringomyelia والأورام ضمن النخاع	من الأورام التي قد يرافقها حدوث تجوف في النخاع: ورم البطانة ependymoma ؛ الورم النجمي astrocytoma؛ الورم الأرومي الوعائي hemangioblastoma؛ الكتل الأخرى نادراً، كالنقائل والكتل الالتهابية المنشأ.
الكتل ضمن القناة الفقارية، خارج النخاع	تشمل الأورام الأولية (سحائية، عصبية ليفية)، والنقيلية، وورم النقي المتعدد؛ والكتل الالتهابية الخمجية خارج الجافية؛ والناسور الشرياني الوريدي dural AV fistula فوق الأم الجافية الذي قد يسبب أعراضاً تشبه العرج المتقطع عصبي المنشأ مع حدوث تلين في النخاع الشوكي.
تنكس الحبل الشوكي المشترك تحت الحاد subacute combined degeneration of the spinal cord	يشاهد في فقر الدم الخبيث pernicious anemia (نقص إفراز العامل الداخلي intrinsic factor)؛ تعاطي مضادات الحموضة مدة طويلة؛ معاقرة nitrous oxide؛ الإيدز؛ في نباتيي التغذية؛ تلو قطع المعدة أو الأمعاء الدقيقة؛ المصابين بالعتاهة. يسبب أيضاً: اعتلال أعصاب حسية محيطية؛ اضطرابات بصرية؛ اعتلال المادة البيضاء الدماغية المتمادي confluent leukoencephalopathy .
اعتلال مفصلي عظمي في العمود الفقاري تنكسي المنشأ degenerative osteoarthritic disease	تضيق قناة شوكية قطنية. اعتلال النخاع الرقبي cervical myelopathy.

الجدول (٥) اعتلالات النخاع الشوكي تحت الحادة والمزمنة subacute/chronic myelopathy

النوم واضطراباته

سالم حلبي

يقضي الإنسان أكثر من ثلث عمره نائماً، ومع أهمية النوم، فقد تأخرت الأبحاث المتعلقة به واضطراباته كثيراً. وهو يدرس الآن موضوعياً بجهاز تخطيط النوم المتعدد polysomnograph؛ إذ لا يمكن الوثوق برواية المريض وحدها. وبوساطة هذا الجهاز يمكن الحصول على تقييم موضعي لنوم العليل تشمل مدته الكلية، وعدد الاستيقاظات فيه، ونسب مراحله المختلفة، والكشف عن نموذج اضطرابات التنفس ونظم القلب في أثنائه، وحدوث حركات لا نموذجية أو اختلاج ليلي، وأخطال النوم parasomnias ومتثابتات parameters أخرى مبينة في الجدول (١).

تستمر المراقبة بجهاز تخطيط النوم المتعدد لليلة واحدة أو أكثر، ويمكن اللجوء إلى التخطيط نهاراً أيضاً في المصابين بفرط النوم النهاري.

أولاً- النوم السوي:

يمر النوم السوي الليلي في البالغين بـ ٤-٥ أطوار phases منتظمة، يستمر كل منها ٩٠ دقيقة تقريباً. ويتألف كل (طور من دورين) متناوبين من النوم: دور حركة العينين السريعة rapid-eye movement (REM)، ويطلق عليه النوم الريمي (تعريباً لـ REM)، يسبقه دور مختلف من دون حركة سريعة في العينين، يعرف بالنوم اللاريمي non-REM sleep. يتصف كل دور منهما بما يلي:

١- دور حركة العينين السريعة (الريمي REM): يتصف بحدوث نقص شديد في مقوية (توتر) العضل tone مع ظهور نفضات طورية phasic twitches فيه، وهبات من حركات العينين السريعة أيضاً. وخلال النوم الريمي تصبح الأمواج الكهربائية الدماغية صغيرة السعة، فتشبه ما يشاهد في النعاس drowsiness، على الرغم من بقاء الشخص نائماً.

ويبدو أن الأحلام تحدث في هذا الدور من النوم.

٢- دور النوم اللاريمي: يتصف بظهور أربع مراحل متعاقبة، يرمز إليها بالمراحل ١ و٢ و٣ و٤، تزداد فيها سعة الأمواج وينخفض تواترها في مخطط الدماغ الكهربائي باطّراد. كما تزداد مقوية العضل مقارنة بما يحدث في الطور الريمي من النوم، ولا تشاهد النفضات الطورية في العضل.

يتناوب هذان الدوْران بانتظام في أثناء النوم السوي، ليؤلفا معاً طوراً واحداً أو حلقة واحدة من سلسلة من حلقات النوم، تستمر كل حلقة منها ٩٠ دقيقة تقريباً. وقد يستيقظ المريض في أثناء نومه أقل من عشر مرات في الليلة الواحدة. وفي البالغ تؤلف المرحلة (١)، أقل من ٥٪ من مجمل النوم؛ والمرحلة (٢)، ٤٠-٦٠٪ منه؛ والمرحلة (٣) و (٤) ١٠-٢٠٪ منه؛ ودور النوم الريمي ١٨-٢٥٪.

ويجب التنويه إلى أن للأدوية المختلفة تأثيرات متباينة في أطوار النوم ومراحله؛ إذ تقصّر مضادات الكآبة ثلاثية الحلقة وحاصرات مستقبلات استرداد السيروتونين SSRI، من أمد النوم الريمي. أما مركبات البنزوديازين فتقلل المرحلة الثالثة من النوم اللاريمي، في حين يؤدي الانقطاع عنها إلى زيادتها.

قد يعتقد بعضهم خطأً أن النوم هو أمر سلبي، يبدأ بسيطرة التعب وينتهي باليقظة، ولكن الأمر هو غير ذلك، فثمة مراكز متخصصة في الدماغ تسيطر على الدخول في النوم وسيره عبر أدواره ومراحله المختلفة. فالنواة فوق التصالب البصري - على سبيل المثال - لها عظيم الشأن في السيطرة على الساعة البيولوجية biological clock للإنسان؛ والتي يعتقد أنها أطول قليلاً من الساعة الزمنية في الحياة اليومية. كما أن للغدة الصنوبرية والناحية القاعدية للمخ

مخطط الدماغ الكهربائي EEG	حركة الرجلين	درجة إشباع الأكسجين
مخطط العينين الكهربائي EOG	تسجيل الشخير صوتياً	pCO_2 في نهاية الزفير
مخطط العضل الكهربائي EMG (من العضلة تحت الذقنية)	الجهد التنفسي (الصدر والبطن)	وضعية الجسم
مخطط القلب الكهربائي ECG	جريان الهواء عبر الأنف والفم	اضطرابات حركية أخرى (بالفيديو)

الجدول (١) المتثابتات التي تسجل في تخطيط النوم المتعدد، ويمكن تسجيل متثابتات أخرى.

الأمامي basal forebrain ونواة الرفاء raphe nucleus شأناً مهماً في تنظيم النوم، فتطلق من هذه المراكز نواقل عصبية مختلفة كالسيروتونين serotonin والأستيل كولين acetylcholine والنورإبينفرين norepinerphrine (الذي يعرف بالنورأدرينالين noradrenalin أيضاً) على سبيل المثال.

ثمة ارتباط بين النوم واليقظة وبين التغيرات اليوماوية circadian في الحرارة المركزية للجسم core body temperature؛ والتي تنظم في النواة فوق التصالب البصري أيضاً (مركز الساعة البيولوجية). تصل الحرارة حدها السوي الأعلى بين ٦-٨ مساء، ثم تبدأ بالانخفاض التدريجي لتصل أدناها قبيل اليقظة بساعتين. وإضافة إلى ذلك يُثبَط عند البدء بالنوم نشاط العصبونات التي تُشعر بالبرد، ويزداد نشاط تلك المشعرة بالدفء، فتؤدي محاولة النوم مع بدء انخفاض حرارة الجسم إلى تسهيل الأمر وإطالة أمد النوم عامة؛ وخاصة مدة الطور البطيء، والعكس صحيح أيضاً. وعلى ذلك فإن الخلود إلى النوم أول الليل، أي بين الساعة ٩ و ١١ مساء هو الأفضل، وكذلك الأمر بالنسبة إلى القيلولة فهي أفضل بين الساعة ٢-٥ بعد الظهر حين يطرأ انخفاض عابر في حرارة البدن، ويستحسن ألا تطول أكثر من ساعة حتى لا يدخل المرء في نوم عميق يجعل من الاستفاقة منه أمراً مزعجاً.

إضافة إلى ما تقدم يرافق تغيرات حرارة الجسم تبدل في إفراز هرمون الميلاتونين من الغدة الصنوبرية خاصة، فيزداد إفرازه قبل النوم بساعتين، ليصل ذروته في منتصف الليل بزيادة ٥-١٠ أضعاف عما هو عليه نهاراً.

للنوم وظائف فيزيولوجية حيوية، فهو ليس فترة راحة واستجمام وتكاسل كما يخال بعضهم، بل هو فترة عمل من نموذج آخر؛ إذ تعاد فيه تعبئة مخازن الغليكوجين في الدماغ، ويتم ترتيب ما تم حفظه في مخازن الذاكرة (في أثناء المرحلتين ٢ و٣ من النوم). وهو ضروري في الولدان لكي يستكمل الدماغ نموه، فيقضي الوليد نحو ١٨ ساعة في اليوم نائماً، يؤلف طور حركة العينين السريعة أكثر من نصفها. وتتناقص الحاجة إلى النوم بتقدم العمر، وليس ثمة إجماع على أمد فترة النوم اللازمة صحياً في البالغين؛ أكثر من ٨ ساعات يومياً؛ هي أم أقل من ذلك؟

يؤدي الحرمان من النوم إلى النعاس مع نوم متكرر نهاراً، وإلى نقص الانتباه والمقدرة على التعلم، كما ينقص استقلاب السكر في الدماغ، ويزداد النشاط الودي ومنه الرجفان، وينقص هرمون اللبتين leptin، ويزداد إفراز هرمون ghrelin الذي يحث على الأكل ويزيد الشهية للسكريات خاصة، كما يولد مقاومة للإنسولين، فيفضي كل هذا إلى زيادة الوزن وارتفاع سكر الدم الذي يصل إلى ١٥ملغ/دل. وترتفع نسبة الوفيات بين الذين تقل ساعات نومهم عن ست ساعات، كما تؤدي قلة النوم إلى فرط الاستثارة في الأطفال وإلى تغيرات نفسانية في البالغين أيضاً.

ثانياً- أمراض النوم:

قد لا يمكن الاعتماد على شكوى المريض من اضطراب النوم لديه، ويحتاج الأمر إلى تأكيد صحتها من قرينه أو ذويه؛ وإجراء مخطط النوم المتعدد.

تقسم اضطرابات النوم إلى ثلاثة نماذج رئيسة، تضم ٨٥ اضطراباً. وهذه النماذج هي:

● **اختلالات النوم dyssomnias:** تتمثل بصعوبة البدء في النوم؛ أو الاستمرار فيه من جهة، أو فرط النوم من جهة أخرى.

● **أخطال النوم parasomnias:** هي الاضطرابات الحركية والسلوكية والعصبية المستقلة autonomic غير المرغوبة التي تحدث في أثناء النوم منفردة، أو مع اختلالات النوم الأخرى.

● **اضطرابات النوم المرافقة لاضطرابات ذهنية أو عصبية أو جهازية**، وهي أكثر اضطرابات النوم شيوعاً.

١- الأرق:

هو أكثر اضطرابات النوم مصادفة؛ إذ يصاب به على نحو عابر ثلث الناس، وعلى نحو مزمن ١٠٪ منهم. وهو أكثر شيوعاً في الإناث من الذكور، وفي ذوي الفاقة والأرامل والمطلقين. ويتجلى إما بصعوبة الدخول في النوم، وإما بتعذر الاستمرار به من جهة، وإما بالاستيقاظ المبكر من جهة أخرى. ويفضي الأرق إلى الشعور بالتعب وفتور الهمة وضعف التركيز الذهني وضعف الإنتاج.

يشخص وجود الأرق إذا تأخر الدخول في النوم أكثر من نصف ساعة، أو إذا استمر النوم أقل من ٦ ساعات ثلاث ليالٍ أسبوعياً. وقد يكون حاداً إذا كان أمد الشكوى أقل من الشهر، أو مزمناً إذا استمر أكثر من ذلك.

قد يكون الأرق أولياً primary أو ثانوياً secondary لاضطراب صحي آخر؛ كالألم وضيق النفس الليلي الانتيابي paroxysmal nocturnal dyspnea والقَلَس المعدي المريئي على سبيل المثال. وللأرق "الأولي" - غير المرتبط بوجود علة جسدية - عدة أسباب أو نماذج:

● **الأرق النفساني الفيزيولوجي المنشأ psychophysiological:** هو أرق حقيقي، مرده قلق المريض من الأرق ورغبته العارمة في

جلب النوم إليه عنوة حين يشاء، ولو أمكن صَرف تفكيره عن هذا الأمر لزالت الشكوى.

● **الأرق التناقضي paradoxical**: هو شكوى المريض من الأرق، من دون أن تؤكد نتائج اختبارات النوم صحة الشكوى.

● **خلل في النظم اليوماوي** circadian rhythm (متلازمة السفر عبر المناطق الزمنية time zone change، العمل في مناوبات متبدلة).

● **اضطرابات صحية أو نفسانية** (كالقلق والكآبة).

● **الاعتماد على الأدوية والكحول**، فلا يستطيع العليل النوم من دون أن يتعاطاها.

● **وجود عادات نوم غير صحية أو سيئة تطرد النوم**، أو أنها لا تساعد على جلبه: كتعاطي المنبهات مساء، والرياضة قبيل النوم، والنوم في أوقات غير منتظمة.

● **وجود بعض نماذج أخطال النوم** تحدث في مرحلة الانتقال من اليقظة إلى النوم، كمَعَص الساق leg cramps وجَفل النوم sleep startles المعروف أيضاً بنفضات النوم sleep jerks، وحركات الأطراف الدورية periodic limb movement disorder كما سيرد.

● **أرق أولي مزمن**، يبدأ في مرحلة باكرة من العمر ويستمر لسنوات، ولا يؤدي إلى اضطراب ذي شأن.

● **أرق سلوكي عند الأطفال** لعدم تدريبهم على الخلود إلى الفراش في وقت محدد، أو لربط النوم بطقوس خاصة كالغناء للطفل قبيل النوم، أو هزه أو إعطائه زجاجة الحليب، فلا يستطيع النوم ما لم يحقق ذلك.

ثمة سبب نادر للأرق يعرف بمتلازمة الأرق العائلي القاتل fatal familial insomnia (FFI)، وهو داء وراثي، ينجم عن خلل في جين البريون prion، وينتقل صفة صبغية سائدة. يتظاهر في العقد الخامس أو السادس بحدوث أرق مطرِّد السير، حتى يُحرم العليل كلياً من النوم، مما يفضي إلى الخبل فالوفاة، ولا علاج له.

علاج الأرق: ثمة سبل مختلفة يركن إلى واحدة منها أو أكثر:

أ- التشجيع على اتباع عادات نوم صحية؛ كتجنب كل ما من شأنه أن يطرد النوم؛ كالإفراط في تعاطي المنبهات ولاسيما الكافئين الذي ينافس الأدينوزين على مستقبلاته، والإفراط في النيكوتين (التدخين)، ومحاولة عدم إعمال الفكر مساء في أمور معقدة، أو التعرض للنور المبهر، وكذلك حرارة الغرفة المفرطة، والرطوبة العالية، والضوضاء، والجوع والتخمة. ومن المفيد عدم استعمال غرفة النوم إلا لهذا الغرض وحده.

وتجدر الإشارة إلى أن الكافئين موجود في القهوة والشاي والشوكولا، وفي بعض العقاقير المسكنة للألم. ويوصى بعدم زيادة مقدار الكافئين المتناول أكثر من ٢٥٠ ملغ في اليوم الواحد (انظر الجدول ٢ لمحتويات المشروبات المختلفة من الكافئين).

القهوة (فنجان كبير): القهوة العربية (فنجان عادي)١٠٠-١٥٠ملغ. قهوة متقطرة أو مرتشحة drip coffee١١٥-١٧٥ملغ (٥٦٠-٨٥٠ ملغ/لتر). اسبريسو espresso ٦٠ ملغ في ٣٠ مل (نحو ٢٠٠٠ ملغ/لتر). قهوة مخمرة مضغوطة brewed/pressed،٨٠- ١٣٥ملغ (٣٩٠-٦٥٠ ملغ/لتر). آنية instant ٦٥-١٠٠ملغ (٣١٠-٤٨٠ملغ/لتر). منزوعة الكافئين Decaf,brewed ٣-٤ملغ. منزوعة الكافئين آنية Decaf-instant ٢-٣ ملغ. الشاي (وسطياً ١٢٠ملغ بالفنجان). الشاي الأحمر ٤٥ ملغ. الشاي الأخضر ٢٠ ملغ. الكولا (وسطياً ٣٣٠ مل) تختلف بين ٣٥-٤٥ملغ (٠ ملغ في سيفن أب 7up، ١٠٠ملغ في بعض المشروبات). الشوكولا (وسطياً نحو ٢٨غ) ٣٠ ملغ. بعض الحبوب المسكنة للألم أقل من ٣٠ ملغ.
ملاحظات: ١- تتفاوت كمية الكافئين في البن بحسب النوع، ودرجة التحميص (أقل في البن الغامق) وطريقة تحضير القهوة. ٢- يعد تناول ٢٥٠ ملغ من الكافئين في اليوم كمية معتدلة. ٣- الجرعة القاتلة من الكافئين مرتفعة جداً، وتقدر بـ ١٠غ أو ما يعادل ٨٠-١٠٠ فنجان قهوة في جلسة واحدة.
الجدول (٢) كمية الكافئين في "المنبهات" [٢٠].

ب- المعالجة بالضوء: يلجأ إليها حين يكون الأرق ناجماً عن مطابقة الساعة الحيوية لنظيرتها الشمسية، فالتعرض لنور الشمس في الصباح الباكر يساعد على إعادة ضبطها، وعلى نمط مغاير إن تسليط نور مبهر (٢٥٠٠-١٠٠٠٠ شمعة) مساء يؤخر ميقات النوم.

ج- المعالجة السلوكية: كالتعلم على الاسترخاء، والإقلال من المنبهات، وفك المنعكس الشرطي الذي يربط بين غرفة النوم ورهبة الأرق، وعدم استعمال غرفة النوم إلا لهذا الغرض فقط، وعدم الذهاب إلى الفراش إلا بعد الشعور بالنعاس. ومن ذهب إلى سريره ولم ينم خلال ٢٠ دقيقة؛ عليه مغادرته وقراءة ما هو مسلٍ أو مشاهدة فيلم خفيف إلى أن يشعر بالنعاس، وينصح بالاستيقاظ في الوقت المعتاد مهما كان وقت النوم متأخراً؛ وتجنب القيلولة أيضاً.

د- المعالجة المعرفية: تشمل شرح أهمية هذه السبل للمريض لتغيير نظرته إلى النوم والأرق؛ عوضاً عن اللجوء إلى الوسائل الدوائية.

هـ- المنومات: بما فيها مركبات البنزوديازيين، ومضادات الكآبة ثلاثية الحلقة، ومضادات الهيستامين. ويفضل انتقاء الأدوية ذات نصف العمر القصير (كالزولبيدم Zolpidem) للذين يعانون صعوبة في جلب النوم إلى عيونهم، ويجب ألا يغيب عن البال أن لهذه الأدوية تأثيراتها الجانبية غير المرغوب فيها، كما أنها قد تفقد تأثيرها المنوم خلال عدة أسابيع. أما الأدوية ذات التأثير المديد والتي قد يركن إليها في علاج النوم القصير الأمد (كالاستيقاظ في الساعات الأولى من الصباح): فإنها قد تشعر العليل بالخُمار (السكْرة) hangover.

٢- انقطاع النفس النومي sleep apnea:

هو انقطاع جريان الهواء في الطرق التنفسية العلوية انقطاعاً كلياً أو جزئياً شديداً (يفوق ٩٠٪)، يستمر ما لا يقل عن عشر ثوانٍ ويؤدي إلى إيقاظ عصبي neurological arousal (أي تغير في نظم مخطط الدماغ الكهربائي ليشبه نظيره في اليقظة الكاملة، ويستمر ما لا يقل عن ٣ ثوانٍ. وقد لا يؤدي الإيقاظ العصبي إلى يقظة كاملة بالمعنى الفيزيولوجي)، أو يؤدي إلى تناقص في درجة إشباع أكسجين الدم (بما لا يقل عن ٣-٤٪)، أو إلى التغيرين معاً. وقد يصادف الإيقاظ العصبي من ٣-٤٠٠ مرة في الليلة الواحدة، ويتم التشخيص بوساطة مخطط النوم.

هناك نموذجان رئيسيان من انقطاع النفس النومي: انقطاع النفس النومي الانسدادي obstructive sleep apnea (OSA) وهو الأكثر شيوعاً، وانقطاع النفس النومي المركزي central sleep apnea (CSA) في الجدول (٣) أوجه الاختلاف بينهما. وثمة نموذج ثالث من انقطاع النفس، وهو النموذج المختلط mixed type.

للشخير علاقة وثيقة بانقطاع النفس النومي الانسدادي؛ إذ يصادف الشخير في ٧٠٪ من حالات انقطاع النفس النومي الانسدادي، وتكون هذه المتلازمة سبب الشخير في ٢٥٪ من مجمل حالاته. أما المظاهر السريرية الأخرى التي قد تعزى إلى انقطاع النفس الليلي فتشمل:

- الشعور عند الاستيقاظ بعدم الراحة والحاجة إلى مزيد من النوم، وكثرة النوم في أثناء النهار.
- نقص الانتباه والتركيز، والصفاء الذهني، والمعرفة (الإدراك) cognition، وتغير في المزاج والشخصية ونوعية الحياة.

نموذج انقطاع النفس النومي	المشكلة	مكان العلة	الأسباب الرئيسية
الانسدادي.	انسداد الطرق التنفسية العلوية، فلا يصل الهواء إلى الرئتين.	الطرق التنفسية.	الوزن (في البالغين). اللوزتان (في الأطفال). خلل تشريحي في الفكين.
المركزي.	نقص في سوق التنفس respiratory drive.	الدماغ	قصور القلب والأسباب الأخرى لمتلازمة التنفس الدوري periodic respiration (تشاين - ستوكس Cheyne-Stokes).

الجدول (٣) نموذجا انقطاع النفس النومي. وعندما يقال "انقطاع النفس النومي" فذلك يعني ضمناً انقطاع النفس النومي الانسدادي غالباً. ففي النموذج الانسدادي ينقص دخول الهواء بسبب العائق الميكانيكي، ويزداد الجهد للشهيق، في حين تكون كل العضلات - باستثناء عضل حجاب الحاجز - بحالة ارتخاء تام (في طور حركة العينين السريعة).

● قد يشتكي القرين شدة شخير snoring العليل المزعج، مما يؤثر في نوعية نوم القرين والعلاقة الزوجية.

● البوال الليلي nocturia وسلس البول الليلي nocturnal enuresis.

● الصداع الصباحي وخلل جنسي sexual dysfunction.

● الشعور بالاختناق وضيق النفس والسعال الليلي.

● أعراض الجزر المريئي oesophageal reflux.

● فرط ضغط شرياني ومنه الأذية القلبية والسكتات الدماغية stroke.

● زيادة نسبة الحوادث في العمل أو قيادة الآليات.

تعالج حالات انقطاع النفس النومي عرضياً بتخفيف الوزن، وتجنب المهدئات والكحول، وبالاستعانة بجهاز ضخ الهواء القسري المستمر continuous positive airway pressure (CPAP). كما يجرى نادراً توسيع المجرى العلوي للتنفس جراحياً، وذلك بقطع أجزاء من اللهاة وشراع الحنك، لكن هذا التداخل قد يؤدي إلى الشرق بالريق والسوائل مع رجوعها عبر الأنف؛ والغصة بالطعام.

٣- فرط النعاس النهاري excessive daytime sleepiness:

أكثر سبب لفرط النعاس النهاري والنوم في ظروف غير ملائمة مصادفة؛ هو انقطاع النفس النومي الساد، وله أسباب أخرى مبينة في الجدول (٤). وقد يؤدي فرط النعاس إلى نتائج سيئة كحوادث السير والعمل.

من أسباب فرط النعاس والنوم ما يلي:

أ- النوم الانتيابي: يتظاهر في مرحلة المراهقة والشباب، وفيه يدخل العليل النومَ بسرعة كبيرة؛ بدءاً بمرحلة النوم الريمي لا بمرحلة النوم اللاريمي شأن الحال في النوم السوي. يتصف النوم الانتيابي سريرياً بعدة أمور:

● تعذر البقاء مستيقظاً؛ مع حدوث نوب من النوم نهاراً في ظروف غير اعتيادية (في أثناء الأكل أو التكلم على سبيل المثال) لا يمكن للعليل مقاومتها.

● الخَور (الونى الانفعالي) cataplexy: هو فقدان مفاجئ في مقوية العضل حين التعرض للانفعال (كالغضب أو الضحك)، قد تسقط صاحبها أرضاً إذا كان بوضعية الوقوف.

● الشلل النومي sleep paralysis: شلل عام مرعب ولكنه لا يشمل عضل التنفس أو حركة العينين. يحدث حين الدخول في النوم أو قبيل حدوث اليقظة التامة عند الاستيقاظ، تستمر هذه الحالة للحظات يخالها العليل مدة طويلة. وتجدر الإشارة إلى أن الشلل النومي ليس بالعرض الواسم pathognomic للنوم الانتيابي، بل إنه قد يصادف في بعضهم علة مرافقة للحرمان من النوم أو لاضطرابات نوم أخرى.

● هلاسات (هلوسات) نومية hypnagogic hallucinations مرعبة، بصرية غالباً. تحدث في أثناء الانتقال بين حالتي النوم واليقظة، وليس في مرحلة النوم الريمي.

لهذا الداء أساس جيني يؤدي إلى خلل في وظيفة الوطاء hypothalamus؛ إذ يرافق كل هذه الحالات تقريباً وجود زمرتي HLA-DQ1 وHLA-DR2 النسيجيتين، ولكن فائدة تحريها التشخيصية محدودة؛ نظراً لأن ١٠-٣٥٪ من السكان عامة يحملون "الواسمات" الجينية لهذا الداء أيضاً.

ليس لهذا الداء علاج ناجع، لذا يركن إلى العلاج العرضي بحسب المظهر السريري الأكثر إزعاجاً للعليل؛ إذ يستجيب فرط النوم لـ dexamphetamine أو modafinil أو methylphenidate (ولها تأثيرات جانبية ضارة الصحة). وتستخدم مضادات الكآبة ثلاثية الحلقة لتلافي المظاهر

●خلل في نوعية النوم (شأن ما يحدث في متلازمة انقطاع النفس النومي على سبيل المثال). يستدل على نوعية النوم من: O عدد ساعات النوم . O عدد الاستيقاظات الجزئية من النوم. O خلل في نسب توزع المراحل المختلفة للنوم . ● تأثيرات جانبية للأدوية. ● أدواء عصبية مسببة: O الكآبة depression. O النوم الانتيابي narcolepsy. O متلازمة كلاين لفين Kleine-Levin. O فرط النوم مجهول السبب idiopathic hypersomnolence. ● مرافقته أدواء عامة أخرى.
الجدول (٤) أسباب فرط النعاس النهاري.

الأخرى، وينصح المريض بتجنب قيادة الآليات أو القيام بالأعمال التي قد تعرضه أو تعرض سواه للخطر حين حدوث نوبة للنوم.

ب- متلازمة كلاين لفين Kleine-Levin: تتصف بحدوث نوب طويلة قليلة التواتر من فرط النوم وشراهة للطعام، تستمر غالباً أياماً أو أسابيع، يمكن إيقاظ المريض من نومه، ولكنه قد يكون نزقاً أو عدوانيا، وقد يشعر بعضهم بالكآبة ويعاني توهاناً في الزمان والمكان وهلاسات. ولا يعرف الإمراض في هذه المتلازمة، وقد تكون العلة في الوطاء لتلازم فرط النوم مع فرط الأكل.

٤- أخطال النوم parasomnias:

هي اضطرابات حركية أو سلوكية أو عصبية مستقلة غير مرغوب فيها، تحدث في أثناء النوم علة منفردة غالباً أو مرافقة اختلال النوم، وقد تصادف في أطوار النوم المختلفة الجدول (٥).

وتجدر الإشارة إلى أن بعض الحركات الشاذة النومية المنشأ قد تشخص خطأً بالصرع، ك:

- اضطرابات السلوك في النوم الريمي.
- سوء الوتار الاشتدادي الليلي.
- السير النومي و اضطرابات الاستفاقة من النوم اللا ريمي.

اضطرابات الانتقال بين النوم واليقظة.	أخطال النوم الريمي REM	اضطرابات الاستفاقة من النوم اللا ريمي non-REM
التوهان الاستيقاظي confusional arousals	الكوابيس nightmares	اضطراب الحركة المنتظم rhythmic movement disorder
السير النومي (أو الليلي) sleep walking = (somnambulism or noctambulism)	اضطرابات سلوكية في النوم الريمي REM sleep behavior disturbance، عنيفة غالباً (يقوم الشخص بأداء فعلي عنيف لما يراه في أثناء الكابوس)	النفضات النومية hypnagogic jerks في كامل الجسم أو في قطعة منه (= جفل النوم sleep startles)
الرعب الليلي (أو النومي) night (sleep) terror.	الشلل النومي sleep paralysis.	الثرثرة النومية sleep talking.
	توقف العقدة الجيبية (القلبية) عن العمل، مرتبط بالنوم الريمي.	معص الساق leg cramps.
	النعوظ النومي المؤلم.	
	اختلال (نقص) النعوظ النومي.	
أخطال النوم الأخرى		
صريف الأسنان bruxism.	خلل التوتر الليلي (سوء الوتار) الاشتدادي nocturnal paroxysmal dystonia	متلازمة وفاة الرضع الفجائي sudden infant death
السلس البولي الليلي enuresis.	الموت المفاجئ الليلي، غير المعلل unexplained nocturnal death	الرمع العضلي النومي السليم في الولدان benign neonatal sleep myoclonus
الشخير الأولي primary snoring غير المرافق لتوقف النفس.	نقص التهوية المركزي central hypoventilation	نقص بلع اللعاب النومي، ومنه سماع صوت قرقرة gurgling وحدوث الاستنشاق والسعال والإحساس بالاختناق.

الجدول (٥) أخطال النوم المختلفة.

■ اضطراب الحركة المنتظم (كضرب الرأس أو هزه من جانب إلى آخر).

بعض أخطال النوم:

أ- الرعب النومي أو الليلي sleep terrors (= pavor nocturnus): هي نوب كثيرة المصادفة في الأطفال، تشاهد بين ٤-١٢ عاماً من العمر غالباً. وتتصف بنوبة ليلية من الخوف الشديد، تحدث في مرحلة الاستفاقة من النوم اللاريمي، ويرافقها البكاء والصراخ وتسرع القلب والتنفس، كما يصاب الطفل بالتخليط الذهني والتوهان disorientation في أثنائها، ولا يتذكر الطفل النوبة صباحاً في الغالب.

قد تستمر هذه النوب بعد البلوغ، ولا تحتاج إلى المعالجة إلا إذا كانت كثيرة التواتر فتستعمل مركبات benzodiazepines فترة قصيرة.

ب- حركات الأطراف الدورية periodic limb movements ومتلازمة تململ الرجلين restless legs syndrome (أو متلازمة إكبوم (Ekbom's syndrome): تتصف بشعور ملح بغيض لتحريك الأطراف، مما يؤدي إلى عناقيد clusters من الحركة منتظمة التواتر (كل ١٠-٩٠ ثانية)، في الطرفين السفليين غالباً، أو في الطرفين العلويين أحياناً. وقد تستمر هذه الحركات فترة دقائق أو عدة ساعات؛ مما يؤخر بداية النوم، وقد تحدث حركات دورية في الأطراف في أثناء النوم أيضاً، كما قد يؤدي إلى فرط النعاس نهاراً. لا يعرف سبب الحالة، فقد تكون علة ذاتية المنشأ، أو تالية لحالات أخرى كعوز الحديد أو الحمل، أو علة استقلابية كالقصور الكلوي على سبيل المثال، يعالج السبب إن عرف. أما الحالات غامضة السبب فتعالج عرضياً بالأدوية دوبامينية المفعول dopaminergic، أو بمركبات البنزوديازبين benzodiazipine، أو بالأدوية الأفيونية المفعول، أو بمضادات الاختلاج. ويستدل من كثرة الأدوية المستعملة لعلاج تلك الحالات على أن الفائدة منها محدودة.

ج- المشي النومي sleep walking: يصيب ١٠٪ من الأطفال، بين ٣-١٠ سنوات من العمر، وخاصة في عمر خمس سنوات؛ ولو مرة واحدة على الأقل. وقد يشاهد في الشباب أحياناً ولاسيما متى رافقته إحدى اضطرابات التنفس النومي أو تململ الرجلين. وتتفاقم الحالة بالحرمان من النوم وبالقلق.

تعالج الحالة عرضياً بتجنب ما قد يفاقمها، وبحماية المريض من إيذاء نفسه في أثناء النوبة؛ كالسقوط من شاهق على سبيل المثال، وينصح بعدم إيقاظه من نومه وهو في هذه الحالة؛ لأن ذلك قد يسبب له تخليطاً ذهنياً أو صعوبة في العودة إلى النوم مرة أخرى. وعلى الأهل - عوضاً عن ذلك - مساعدته بلطف للرجوع إلى سريره. وقد يحتاج الأمر إلى إعطاء مركبات clonazepam في القلة.

د- الرعب الليلي (أو النومي): يصرخ العليل في أثناء النوبة ويبدو عليه الخوف ويرتجف، كما يصعب إيقاظه، وإن أمكن ذلك بدا عليه تخليط ذهني عابر. ولا يتذكر المريض صباحاً ما حدث ليلاً. لا يحتاج المريض إلى علاج غالباً، وتفيد مركبات الديازيام، إن لزم.

هـ- السلس البولي الليلي: ويعَرف بأنه عدم استمساك البول في أثناء النوم. يحدث فيما لا يقل عن مرتين في الأسبوع، ويصادف في الذكور أكثر بقليل من الإناث بنسب تختلف باختلاف العمر وتتناقص بتقدمه، كما هو مبين في الجدول (٦). وله نموذجان: أولي primary: لا يحدث فيه استمساك البول ليلاً، وثانوي secondary: أي إن الاستمساك الكامل كان قد تحقق مدة ستة أشهر على الأقل، من ثم عاود ثانية عدة مرات أسبوعياً؛ لا بين الحين والآخر فقط.

العمر	النسبة
٥ سنوات	١٥٪
٧ سنوات	٨٪
١٠ سنوات	٥٪
١٥ سنة	٢٪
١٨-٦٤ سنة	٠,٥٪

الجدول (٦) نسب مصادفة السلس البولي الليلي في الأعمار المختلفة في الغرب، وقد ترتفع هذه النسب لو شمل تعريف السلس البولي الليلي الحالات التي تحدث أحياناً فقط.

لا يعد السلس البولي داءً؛ بل هو تفاوت variation في السيطرة على المصرة البولية، ويحصل في الثلث الأول من الليل غالباً؛ خلال الطور الثالث أو الرابع من مرحلة النوم اللا ريمي، وقد يحدث خلال مرحلة النوم الريمي (في نهاية الليل) أحياناً.

تؤهب للسلس البولي الليلي عوامل جينية ومرضية واجتماعية ونفسانية:

● استعداد جيني: كما ذكر يصادف السلس في ١٥٪ من الأطفال بعمر خمس سنوات على نحو عام. وترتفع إلى ٤٠٪ إذا ما كان أحد الأبوين مصاباً بذلك في طفولته؛ وإلى ٧٥٪ إذا كان الأبوان مصابين به في طفولتهما.

● جزء من التأخر العام في التطور الذهني.

● أن يكون مرافقاً لعلة حركية عصبية كالشوك المشقوق spina bifida أو الشلل الدماغي cerebral palsy، فيكون السلس نهارياً وليليا؛ مع سلس غائطي encopresis غالباً.

● الإمساك constipation: قد تؤدي معالجة الإمساك في الحالات المسببة للسلس الغائطي إلى شفاء ٢/٣ حالات السلس البولي الليلي، كما أن هذا الإمساك يسبب خمج السبيل البولي في ٣٪ من الأطفال الذكور و ٣٣٪ من الإناث.

● انسداد الطرق التنفسية مع حدوث الشخير.

● تزيد المشروبات التي تحتوي علىcaffeine و xanthenes (كالقهوة والشاي والكولا والشوكولا) الحالة سوءاً بفعلها المدر، ويجب ألا ينسى المفعول المدر للبطيخ أيضاً.

● هناك دلائل على أن تدريب الطفل الصغير على استعمال "القعّادة (النونية)" potty- training يقلل فرص حدوث السلس البولي الليلي.

● عوامل الشدة النفسانية كالافتراق عن الأم، أو قدوم مولود للأسرة، أو الرُهب من أترابه في المدرسة. وتؤثر العوامل النفسانية في الأطفال الكبار أكثر منها في الصغار وتسبب سلساً ثانوياً لا أولياً. وتجدر الإشارة إلى أن السلس بذاته يفضي إلى شدة نفسانية أكثر مما قد ينجم عنها.

● من العوامل المؤهبة أو المحرضة وجود إزعاجات في أثناء النوم، والأم التي لم يتجاوز عمرها العشرين عاماً عند الولادة، والأطفال بعد الأول في التسلسل، والأم المدخنة في المنزل عشر لفافات يومياً على الأقل، والأصول الإفريقية.

التدبير: يشمل عدة أمور:

(١)- إجراء تقييم الجملة العصبية سريرياً، وفحص البول لتحري الخمج والعناصر الشاذة فيه وكثافته.

(٢)- طمأنة الأهل أن الحالة هي تأخر في النضوج النفساني الحركي عند الطفل، وأن هذا النضوج سيحدث تلقائياً بنسبة ١٥٪ بالسنة، وأن الطفل لا يبلل فراشه متعمداً بهدف إزعاج الأهل، وألا يؤنبوه على فعلته أو الهزء منه، فالشدة النفسانية ستزيد الطين بلة، وعليهم عوضاً عن ذلك تعزيز نجاحاته.

(٣)- تجنب تناول كل ما من شأنه إدرار البول.

(٤)- معالجة سلوكية تهدف إلى التدريب على السيطرة الإرادية على المثانة، بإحدى طريقتين:

■ إحداث منعكس شرطي لدى الطفل بوضع حاسة (محَس، محساس)sensor في سرواله الداخلي ليلاً، تطلق جرس إنذار عندما يبتل؛ ولو بقطرة بول واحدة، فتوقظه ليكمل إفراغ مثانته في الحمام إرادياً. ويحتاج الأمر إلى عدة أشهر من التدريب؛ ثلاثة أشهر غالباً للحصول على نتائج جيدة تستمر على المدى الطويل.

■ أما الطريقة الأخرى فتعتمد على تدريب المثانة لمدة أسبوعين. يطلب من الطفل أخذ كمية كبيرة من السوائل نهاراً بهدف زيادة الإدرار البولي؛ مع تأخير الاستجابة لإلحاح التبول. ستزداد تدريجياً سعة مثانته، وقدرته على تأخير تفريغها إرادياً.

إضافة إلى ذلك يقوم الأهل بإيقاظ الطفل كل ساعة ليذهب إلى المرحاض؛ للتعود على النهوض ليلاً لإفراغ مثانته، وهذه الطريقة من المعالجة السلوكية مجدية ودائمة أيضاً.

(٥)- **معالجة دوائية**، وتشمل إعطاء أحد الأدوية مثل desmopressin المضاد للإبالة، وimipramine مضاد الكآبة، وله تأثير مضاد للفعل الكوليني ومضاد للإبالة أيضاً، وoxybutynin المضاد للفعل الكوليني. ويبدو أن هذه الأدوية فعالة طوال مدة العلاج بها فقط.

و- المعص العضلي النومي: هو تقلص عضلي تكززي tetanic مؤلم جداً، يصيب جزءاً من عضلة ما، وخاصة في عضل الربلة. يحدث في أثناء النوم غالباً، ولاسيما في الكهول والشيوخ. وقد يصادف إما ظاهرة منعزلة في معظم الحالات، وإما جزءاً من اضطراب استقلابي عام؛ كنقص الإماهة؛ أو اضطراب الشوارد؛ أو نقص نشاط الدرقية على سبيل المثال.

يعالج المعص أعراضياً symptomatically بتمطيط العضلة، وقد يفيد في تلافي حدوثه ليلاً إجراء تمارين رياضية نهاراً تمدد تلك العضلة. أما في الحالات كثيرة التواتر، فيلجأ إلى الاستعانة بمركبات الكينين quinine.

ز- الإجفال النومي sleep startle أو النفضات النومية hypnic jerks أو الرمع (الخلجان) العضلي النومي hypnagogic myoclonic twitches: هي حركات نفضية غير متناظرة في الأطراف، تحدث في بداية النوم، يخال المرء أنه يسقط من شاهق، وقد تطرد النوم فترة من الزمن، ولا تحتاج إلى العلاج. وتكمن أهميتها في أن بعض الأطباء قد يذهب إلى تشخيصها خطأً بأنها صرعية المنشأ، ولاسيما في المرضى المصابين بالصرع أيضاً.

الأمراض الجلدية العصبية (المتلازمات العداسية)

عبد الناصر صليعي

المتلازمات الجلدية العصبية neurocutaneous syndromes، أو المتلازمات العداسية phacomatoses هي مجموعة من الأمراض الوراثية تتظاهر بآفات تصيب الجلد والجهاز العصبي.

تصنيف المتلازمات الجلدية العصبية:

١- متلازمات عداسية حقيقية true phacomatoses:

أ- الورام الليفي العصبيneurofibromatosis .

ب- التصلب الحدبي (العجري) tuberous sclerosis.

٢- أورام وعائية جلدية أخرى cutaneous angiomatosis:

أ- متلازمة ستيرج - ويبر Sturge-Weber syndrome.

ب- متلازمة فون هيبل - لينداو Von Hippel-Lindau.

ج- الاصطباغ المتبدل incontinentia pigmenti.

د- الاصطباغ المتبدل اللالوني incontinentia pigmenti achromins.

هـ- رنح توسع الشعيرات ataxia-telangiectasia (Louis-Bar disease).

و- توسع الشعيرات النزفي الوراثي Osler-Weber-Rendu disease.

ز- متلازمة الوحمات البشروية epidermal nevus syndrome.

ح- داء فابري (الشحام السفينغولي الوراثي)Fabry disease.

أولاً- المتلازمات العداسية الحقيقية:

١- الورام الليفي العصبي neurofibromatosis:

الورام الليفي العصبي أو مرض فون هاوزن ريكلنغ Von Hausen Reckling أول من وصفه العالم فون هاوزن ريكلنغ عام ١٨٨، وهو تنكس جلدي عصبي يتظاهر بفرط نمو موضع في الظهارة المتوسطة والظهارة الخارجية في الجلد والجهاز العصبي.

مُيِّزَ لهذا المرض شكلان:

أ- NF-1 الداء الليفي العصبي المحيطي أو داء فون هاوزن ريكلنغ وهو الشكل الشائع، وراثته جسدية سائدة على الصبغي ١٧.

ب- NF-2 الداء الليفي العصبي المركزي أو متلازمة الورم العصبي السمعي المزدوج، وهو الشكل النادر، وراثته جسدية سائدة على الصبغي ٢٢.

التشريح المرضي: تنجم التبدلات التشريحية المرضية للنسيج العصبي عن تبدلات في النسيج العصبي الداعم وحدوث سوء تصنع، وفرط تصنع، وتنشؤات ورمية، قد تصيب الجملة العصبية المركزية والمحيطية والمستقلة، والجلد والعظم والغدد الصم والأوعية الدموية.

الأعراض والعلامات:

أ- الأعراض الجلدية:

(١)- بقع القهوة بحليب :café-au-lait من العلامات المميزة، وتوجد في كل المرضى تقريباً، وتتوضع على الجذع والأطراف على نحو عشوائي وتعف عادةً عن الوجه.

(٢)- النمشات freckles، وتصيب الإبط لكنها قد تشمل الجسم كله.

ب- الأعراض العصبية:

(١)- الأورام الليفية العصبية: التي تعد أذيات وصفية، وهي تصيب الجلد دائماً وتتطور إلى أذيات لاطئة أو معنقة، توجد العقيدات في الأعصاب المحيطية العميقة أو الجذور العصبية والأعصاب التي تعصب الأحشاء والأوعية الدموية، وتشكل الأورام الليفية العصبية التي تصيب التوزع الانتهائي للعصب المحيطي ورماً ليفياً عصبياً ضفيرياً.

(٢)- ورم دبقي للعصب البصري أو ورم نجمي أو ورم سمعي أو ورم غمدي عصبي وأورام سحائية عند ٥-١٠٪ من جميع مرضى NF.

(٣)- أذيات الجملة العصبية المركزية وهي شديدة التنوع، وتشمل: كبر الرأس macrocephaly، وصعوبات التعلم أو اضطرابات الانتباه مع اضطرابات الكلام أو من دون ذلك.

(٤)- التخلف العقلي والاختلاجات، وتحدث في ٥٪ من المرضى.

ج- الأعراض العينية:

عقيدات ليش Lisch nodules، وهي أورام عابية hamartomas (عقد من نسيج شبيه بالورم يختلف عن النسيج المحيط به) في القزحية.

د- الشذوذات الهيكلية (القحف والفقار والأطراف):

(١)- عيوب وحيدة الجانب في الجدار الخلفي العلوي للحجاج مع جحوظ عيني نابض.

(٢)- عيب في الدرز اللامي مع نقص تطور الخشاء في الجهة نفسها.

(٣)- توسع الجافية مع توسع القناة الشوكية.

(٤)- جنف حدبي kyphoscoliosis، يشاهد بنسبة ٢-١٠٪.

(٥)- داء مفصلي كاذب arthrosis pseudo يصيب خاصة الظنبوب والكعبرة.

(٦) - تشوهات العظام الطويلة.

هـ- أعراض أخرى متنوعة:

(١)- الأورام الخبيثة وهي مضاعفات شائعة، وتشمل: الساركوما وابيضاض الدم leukemia والورم الدبقي glioma والورم الأرومي العصبي neuroblastoma.

(٢)- البلوغ المبكر، وينجم عن إصابة المهاد بالورم الدبقي أو الأورام العابية hamartomas.

(٣)- مضاعفات رئوية.

(٤)- ورم القواتم pheochromocytoma، وهو مضاعفة غير شائعة للداء.

المعايير التشخيصية:

أ- المعايير التشخيصية للنمط NF-1: يتطلب تشخيص NF-1 وجود اثنين أو أكثر مما يلي:

(١)- ست بقع قهوة بحليب أو أكثر بقطر أكبر من ٥ ملم قبل سن البلوغ، وأكبر من ١٥ ملم بعد سن البلوغ.

(٢)- النمشات في المنطقة المغبنية أو الإبطية.



الشكل (١) بقعة قهوة بحليب café-au-lait كبيرة نموذجية



الشكل (٢) أورام عابية في القزحية عقيدات ليش Lisch nodules

(٣)- اثنين أو أكثر من الأورام الليفية العصبية أو ورم ليفي عصبي ضفيري واحد.

(٤)- وجود NF-١ في قريب للمريض من الدرجة الأولى.

(٥)- وجود عقيدتين أو أكثر من عقيدات ليش.

(٦)- آفات عظمية مميزة مثل عسر تصنع العظم الوتدي أو ترقق قشرة العظام الطويلة مع فصال عظمي أو من دون ذلك.

ب- المعايير التشخيصية للنمط NF-2:

(١)- ورم عصب سمعي مزدوج مثبت بـ (MRI وCT ونسيجياً).

(٢)- قريب درجة أولى لديه NF-2، ولديه ورم عصب سمعي وحيد الجانب.

(٣)- قريب درجة أولى لديه NF-2، ولديه اثنان مما يلي: ورم ليفي عصبي، أو ورم سحائي، أو ورم دبقي، أو كثافة عدسية خلقية تحت المحفظة.

الاستقصاءات المخبرية والشعاعية:

تعتمد الدراسات المخبرية على التظاهرات السريرية ويشمل التقييم الكامل تقييماً نفسياً وحركياً، وتخطيط كهربائية الدماغ، واختبارات سمعية وعينية، والتصوير المقطعي المحوسب يشمل مقاطع للحجاج وللنخاع والثقبة السمعية الداخلية، والرنين المغنطيسي للدماغ والنخاع، والعيار الكمي للكاتيكولامينات في بول ٢٤ ساعة (VMA).

الدراسات الصبغية الجزئية ذات قيمة، لكنها ليست مشخصة دائماً.

المعالجة: لا توجد معالجة نوعية، بل يعتمد العلاج على تلطيف المضاعفات، فالأورام الليفية العصبية التي تضغط الأعصاب المحيطية أو الحبل الشوكي تستدعي التدخل الجراحي، وغالباً ما يكون الاستئصال غير كامل وتنكس الأعراض بعد عدة سنوات. ويجب تجنب المعالجة الشعاعية أو الكيميائية ما لم يلاحظ ترقي الورم، كما يجب الاهتمام بصعوبات التعلم لدى جميع الأطفال المصابين مما يتطلب علاجاً تأهيلياً مناسباً سلوكياً ونفسياً ودوائياً.

الإنذار: لا يعاني معظم المصابين بـ NF مضاعفات شديدة.

٢- التصلب الحدبي (العجري) tuberous sclerosis:

أول من وصف التصلب الحدبي فون هاوزن ريكلنغ ١٨٦٣، وهو تنكس جلدي عصبي مترقٍّ وراثي يتظاهر بالثلاثي المدرسي: نوب اختلاجية وتخلف عقلي وأورام غدية دهنية adenoma sebaceum.

الوراثة والحدوث: أظهر التحليل الوراثي أن هذا المرض



الشكل (٣) ورم غدي دهني - التصلب الحدبي

يورث صفة جسدية سائدة على الذراع الطويلة للصبغي ٩ (9q) أو الذراع القصيرة للصبغي ١٦ (16p).

التشريح والآلية المرضية: تكون التبدلات المرضية واسعة الانتشار، وتتضمن إصابات في الجملة العصبية والجلد والشبكية والكلية والعظام والرئة وأحشاء أخرى.

أ- الجملة العصبية: الدماغ طبيعي الحجم، ولكن توجد عقد قاسية على سطح القشر ناعمة مدورة بيضاء قاسية الملمس مختلفة الحجوم، كما تصبح البطينات الجانبية مكاناً لنمو عقد كثيرة صغيرة تنمو وتبرز ضمن جوف البطين على شكل (ميزابة الشمعة).

نسيجياً: تتصف العقد بمجموعة من خلايا دبقية لا نموذجية في المركز، وخلايا عرطلة في المحيط

ب- الجلد: أذيات الجلد متعددة، وتشمل الوحمة الوجهية الوصفية الورم الغدي الدهني adenoma sebaceum وبقعاً من تليف الجلد، وتحدث مناطق ناقصة الصباغ أو وحمات بيضاء على نحو شائع خاصة في أثناء الطفولة، أما نسيجياً: فيبدو الجلد طبيعياً باستثناء نقص الميلانين.

ج- الشبكية: أورام خلقية صغيرة (عدسية phakoma)، قد تتألف من خلايا دبقية أو عقدية أو مولدات الليف.

د- إصابات أخرى: تتضمن الورم العضلي المخطط في القلب، وكيسات كلوية ورئوية، والداء الوعائي اللمفاوي الرئوي، وأوراماً وعائية كبدية، وشذوذات هيكلية.

الأعراض والعلامات:

أ- الأعراض الجلدية:

(١)- اللطخات غير المصطبغة ناقصة الميلانين ثلاث بقع أو أكثر بقطر > ١سم، توجد عند الولادة وتستمر مدى الحياة.

(٢)- الورم الغدي الدهني الوجهي: لا يوجد حين الولادة أبداً، لكنه يشاهد في ٩٠٪ من الأطفال المصابين بعمر أربع سنوات ينتشر على نحو متناظر على الأنف والوجنتين بشكل الفراشة.

(٣)- بقع شاغرين Shagreen patches (جلد الدجاج)، هذه البقع وصفية للتصلب الحدبي، وهي أورام عابية hamartomas من النسيج الضام تشاهد خاصة في المنطقة القطنية العجزية، نادرة عند الرضع وتصبح واضحة بعمر عشر سنوات.

(٤)- أذيات جلدية أخرى: بقع قهوة بحليب، وأورام ليفية fibroma صغيرة.

ب- الأعراض العصبية:

تخلف عقلي، ونوب اختلاجية على شكل تشنجات خلجانية طفلية في الرضع، أما في البالغ فتكون على شكل نوب مقوية رمعية معممة أو جزئية معقدة.

ج- الأعراض العينية:

(١)- الأذيات الشبكية: شوهدت أورام عابية (هامارتومات) في الشبكية أو العصب البصري في نحو ٥٠٪ من المرضى. ويشاهد نمطان من أذية الشبكية بفحص قعر العين: ورم عابي متكلس سهل التمييز قرب القرص، وورم أعدس phakoma أقل تميزاً يتوضع في محيط الشبكية.

(٢)- الأذيات في غير الشبكية: زوال اصطباغ القزحية، وضمور العصب البصري، وعيوب في الساحة البصرية.

د- أعراض حشوية:

(١)- إصابة كلوية: كيسات كلوية، أورام عابية (أورام نسيجية وعضلية ووعائية).

(٢)- إصابة رئوية: كيسات رئوية، فرط تنسج سنخي.

(٣)- إصابات تصلبية في القحف، وإصابات كيسية في الأمشاط والسلاميات.

الموجودات المخبرية والشعاعية:

(١)- الدراسات المخبرية المتوالية طبيعية ما لم توجد أذية كلوية.



الشكل (٤) بقع شاغرين على الجلد في أسفل الظهر في مريض شاب مصاب بالتصلب الحدبي

(٢) EEG غير طبيعي غالباً، إذ تُشاهد موجات بطيئة أو موجات حادة أو ذرى معممة وموجات بطيئة.

(٣)- تظهر صورة الجمجمة البسيطة تكلسات صغيرة في المخ وجزء من المخيخ.

(٤) CT الدماغ مشخص بوجود عقيدات متكلسة في جدران البطينات الجانبية، وعقيدات قشرية أو مخيخية متكلسة، والتحديد بالرنين المغنطيسي أكثر دقة.

التشخيص: يوضع التشخيص اعتماداً على الصورة السريرية النموذجية:

في الرضع يرجح التشخيص حين وجود ثلاث أذيات جلدية ناقصة الصباغ أو أكثر، ويدعم التشخيص وجود التشنج الخلجاني الطفلي، أما في **الطفولة المتأخرة أو البلوغ** فيميز المرض الثلاثي العرضي الوصفي (الوحمات الوجهية والصرع والتخلف العقلي)، ويدعم التشخيص وجود الأذيات الحشوية، كما أن CT وMRI يؤكدان التشخيص بظهور عقيدات متكلسة تحت السيساء.

المعالجة والإنذار: المعالجة عرضية ولا توجد معالجة نوعية، تعالج الاختلاجات الجزئية والمعممة بمضادات الاختلاج، أما التشنجات الخلجانية الطفلية فتعالج بالفيغاباترين vigabatrin. الإنذار أفضل في الأشكال غير المكتملة، أما المتلازمة المكتملة فسيرها مترقٍّ مع زيادة الاختلاجات والعته، والطفل المصاب بالتشنجات الطفلية معرض على نحو كبير لخطر حدوث التخلف العقلي فيما بعد.

ثانياً- الأورام الوعائية الجلدية الأخرى:

١- متلازمة ستيرج - ويبر Sturge-Weber syndrome:

تتظاهر بوحمة وعائية جلدية خمرية اللون عميقة تتوضع على الوجه بتوزع الفرع العيني لمثلث التوائم، مع ورم وعائي وريدي في السحايا، وتدبق وتكلسات في القشر الدماغي وتحته، واختلاجات وخزل شقي وتخلف عقلي وزرق.

الإمراضية والوراثة: مع أن هذه المتلازمة خلقية فإن أسبابها وإمراضيتها غير معروفة، ولم يثبت وجود شذوذ صبغي، لكن لوحظ وجود أشقاء مصابين بهذه المتلازمة؛ لذا قُبلت الوراثة الجسدية المتنحية في بعض العائلات.

الأعراض والعلامات:

أ- الأعراض الجلدية: وحمة وجهية حمراء عميقة تغطي جزءاً كبيراً من الوجه والقحف في جهة واحدة ترتبط بالتوزع الجلدي للعصب مثلث التوائم، وقد تكون ثنائية الجانب في ربع الحالات.

ب- الأعراض العصبية: اختلاجات وحيدة الجانب تحدث في الجانب المقابل للوحمة، وهي التظاهرة السريرية الأكثر شيوعاً، تبدأ في السنة الأولى للحياة، وهي غالباً معندة على مضادات الاختلاج، وخزل شقي تشنجي مع ضمور عضلي، واضطراب حس شقي، وتخلف عقلي يصبح أكثر وضوحاً مع تقدم العمر.

ج- الأعراض العينية: عمى نصفي مماثل عند إصابة الفص القفوي، وزرق يحدث في ٣٠٪ تقريباً من المرضى.

الاستقصاءات الشعاعية:

أ- صورة الجمجمة: يشاهد بعد السنة الثانية من العمر منظر وصفي لسكة الترام tramline التي تحيط بتلافيف القشر الجداري القذالي.

ب- التصوير المقطعي المحوسب والرنين: يظهران شذوذات القشر المصاب في عمر أبكر.

ج- تصوير الأوعية: يظهر الشذوذات الوريدية الشعرية.

التشخيص: يعتمد على وجود الوحمة الوعائية الجلدية مع وجود واحد أو أكثر مما يلي: (اختلاجات، خزل شقي، ضمور شقي مقابل، تخلف عقلي، زرق)، ويدعم التشخيص بقوة ظهور التكلسات في صورة الجمجمة أو التصوير المقطعي.

المعالجة: لا تحتاج الوحمة الوجهية عادة إلى معالجة تجميلية، كما أن العلاج الشعاعي غير ناجح في إنقاص تشوهات الجلد، لكن يمكن تغطية الوحمة بمستحضرات التجميل. كما يجب ضبط نوب الاختلاج بمضادات الاختلاج، وقد يكون استئصال البؤرة المخلجة المعندة جراحياً وإجراء العلاج الفيزيائي والتأهيل للخزل الشقي ضرورياً.

٢- مرض فون هيبل لينداو Von Hippel-Lindau Disease:



الشكل (٥) صورة للوجه تظهر ورماً وعائياً شعرياً جلدياً cutaneous capillary hemangioma (خمري اللون) في جهة واحدة من الوجه بتوزع الفرعين العيني والفكي العلوي للعصب مثلث التوائم

مرض وراثي يورث بصفة جسمية سائدة على الذراع القصيرة للصبغي الثالث 3p25-p26، وتتألف هذه المتلازمة من تنشؤات وأورام عديدة أهمها الأورام الوعائية الأرومية الدموية hemangioblastoma. يتوضع هذا الورم في المخيخ في معظم الحالات، وفي نصف المرضى تقريباً أورام وعائية أرومية دموية في الشبكية، ثنائية الجانب. ويحدث في بعض المرضى سرطان الخلية الكلوية، أو ورم القواتم، أو أورام أو كيسات معثكلية.

ومن الأعراض والعلامات المشاهدة الرنح والصداع والدوار، وقد يحدث استسقاء دماغ بالضغط على البطين الرابع، كما قد تسبب الأورام الوعائية انفصالاً في الشبكية.

العلاج باستئصال الأورام الوعائية الأرومية الدموية والآفات الكلوية إن أمكن ذلك، ومعالجة الآفات الشبكية بالتخثير الضوئي بالليزر، كما يجب إجراء استقصاءات دورية منتظمة شاملة جميع الأعضاء والأجهزة المصابة.

٣- الاصطباغ المتبدل incontinentia pigmenti:

اضطراب وراثي مرتبط بالجنس X-linked سائد يصيب الإناث ويميت الذكور، يصيب الجلد على نحو وصفي ويصيب الدماغ والعينين والشعر والأظفار.

الأعراض والعلامات:

الأعراض الجلدية هي أذيات خطية حويصلية فقاعية يشاهد معظمها حين الولادة وفي الأسبوع الأول والثاني بعدها، وتشاهد أيضاً تبدلات اصطباغية بلون أزرق أو رمادي أو بني تظهر على الجذع والأطراف بين عمر ١٢-٢٦ أسبوعاً. ومن الأعراض العصبية المشاهدة نقص تطور روحي حركي، وخزل شقي تشنجي، وخزل رباعي، واختلاجات، وتخلف عقلي. وتتضمن الأعراض العينية الحول، والساد، واصطباغ الشبكية وضمورها، وهناك أعراض أخرى، أهمها الأسنان الإسفينية وهي وصفية لهذا المرض.

المعالجة عرضية ولا يوجد علاج نوعي.

٤- الاصطباغ المتبدل اللالوني incontinentia pigmenti achromians:

متلازمة تورث بصفة جسدية سائدة، تحدث اضطراباً في اصطباغ الجلد مع إصابة دماغية.

التظاهرات السريرية: نقص صباغ الجلد في الرضع يظهر بشكل ثنيات أو دوائر مع ميل لعودة لون الجلد الطبيعي في الطفولة المتأخرة، كما ترافق أذيات الجلد شذوذات عصبية وتطورية واضطرابات عينية، يعتمد التشخيص على نقص الميلانين الوصفي، والعلاج عرضي.

٥- رنح توسع الشعيرات ataxia-telangiectasia (Louis-Bar disease):

ينجم عن عيب وراثي في إصلاح الـ DNA، جسدي متنح على الصبغي (١١)، تفقد فيه خلايا بوركنجي في المخيخ.

التظاهرات السريرية: الأعراض والعلامات السريرية متنوعة، لكن يوجد على نحو وصفي رنح جذعي في الطفولة يلاحظ حينما يتعلم الطفل المشي، وتوسع الشعيرات الجلدي وهو وصفي أيضاً لكن لا يوجد دوماً، وقد يرى توسع الشعيرات في الملتحمة والوجه والأذنين أيضاً. ومن الأعراض العصبية المشاهدة تأخر التطور الحركي وتخلف عقلي طفيف ورمع عضلي وخلل مقوية ورتة واعتلال أعصاب محيطي. وهناك أعراض أخرى أهمها الأخماج المتكررة نتيجة نقص IgG-IgA، وشذوذات محركة عينية، وتأخر التطور الجنسي كما تحدث خباثات في ٢٠٪ من المرضى أكثرها شيوعاً لمفوما ALL.

مخبرياً ارتفاع ألفا - فيتوبروتين لدى جميع المرضى، نقص IgG-IgA.

التشخيص: يكفي لوضع التشخيص وجود الرنح مع توسع الشعيرات وإيجابية ألفا فيتوبروتين.

الإنذار: المرض مترقٍ، ويؤدي إلى الوفاة بسبب الأخماج الرئوية والخباثات.

٦- توسع الشعيرات النزفي الوراثي Hereditary hemorrhagic telangiectasia أو متلازمة Osler-Weber-Rendu: شذوذ وعائي ينتقل بصفة جسدية سائدة، قد يصيب الجهاز العصبي المركزي على نحو عرضي محدثاً خراجات دماغية، وأقل من ذلك حوادث وعائية صمية.

٧- متلازمة الوحمات البشروية Epidermal nevus syndrome:

متلازمة الوحمات البشروية (الوحمة الدهنية الخطية linear sebaceous nevus) هي اضطراب جلدي عصبي يظهر بآفات جلدية مميزة على شكل وحمات بشروية، ترافقها شذوذات عصبية تحدث في الجمجمة والدماغ في الجانب الموافق للوحمات.

٨- داء فابري (الشحام السفينغولي الوراثي)Fabry disease:

عيب وراثي مرتبط بالجنس مقهور، يحدث فيه خلل في استقلاب الغليكوسفينغولبيد بسبب عوز إنزيم هيدرولاز - ألفا - غالاكتوزيداز.

الأدواء العصبية في الأطفال

عمر إسماعيل

أولاً- اضطرابات حجم الرأس وشكله:

١- صغر الرأس microcephaly:

يُقال بصغر حجم الرأس حين يكون قياس محيطه أقل من القياس الوسطي المناسب للعمر والجنس بأكثر من ثلاثة انحرافات معيارية، ويقسم صغر حجم الرأس إلى أولي وثانوي.

أ- صغر حجم الرأس الأولي: وهو الأكثر مشاهدة ولا ترافقه تشوهات في الجملة العصبية المركزية أو في خارجها. وترافق معظم حالاته متلازمات وراثية مثل متلازمة داون trisomy 21 وإدوارد trisomy 18 ومواء القطة وغيرها. وقد تورث هذه الحالة صفةً صبغية جسدية متنحية autosomal recessive ونسبة حدوثها ١/٤٠٠٠٠. ولدى معظم المرضى مظهر وصفي مع ميلان الجبهة، وتبارز الأنف والأذنين، وهم يعانون تخلفاً عقلياً واختلاجات. وهناك نموذج آخر من هذا الداء يورث صفةً جسدية سائدة dominant ويكون التخلف العقلي فيه خفيفاً ومن دون سحنة مميزة خاصة.

ب- صغر حجم الرأس الثانوي: تنجم معظم هذه الحالات عن أذيات في الدماغ تؤدي إلى نقص تطوره بدءاً من الحياة الجنينية أو في السنوات الأولى من العمر، أي في فترة نمو الدماغ السريعة. أهم هذه العوامل أخماج باطن الرحم (كالفيروس مضخم الخلايا cytomegalovirus والحصبة الألمانية وداء المقوسات). ويسببها أيضاً تعاطي أدوية إنهاء الحمل أو التعرض للأشعة والأذيات حول الولادة والتهابات السحايا والدماغ والاضطرابات الاستقلابية كفرط فنيل ألانين phenylalanine في الأم أو في الوليد. والتحام الدروز الباكر غير المعالج معالجة مناسبة.

المظاهر السريرية والتشخيص:

يجب الاهتمام بقياسات الرأس بفترات منتظمة، لا بقراءة وحيدة، مع إجراء مقارنة تسارع نمو محيط الرأس بخطوط النمو الخاصة للعمر والجنس. ومن المهم تقصي وجود سيرة أسرية لصغر حجم الجمجمة أو لأمراض عصبية أو استقلابية وأخذ قصة مفصلة عن الأذيات ما حول الولادة؛ أو التهاب السحايا أو الدماغ. ويجب قياس محيط رأس الوالدين والأشقاء إضافة إلى فحص شكل الجمجمة واليوافيخ fontanelle بحسب العمر والبحث عن التشوهات المرافقة.

يدل صغر الرأس الملاحظ عند الولادة على إصابة باكرة حدثت في أثناء الحياة الجنينية غالباً، ولا يسبب صغر حجم الرأس أذية دماغية إذا ما حدث بعد عمر ٢-٣ سنوات.

تجرى للأطفال دراسة الصبغيات ولاسيما بوجود تشوهات مرافقة، كما يفيد CT أو MRI في كشف الاضطرابات التطورية والإقفارية وكذلك التكلسات الناجمة عن إنتانات باطن الرحم. كما تفيد معايرة أضداد أخماج باطن الرحم TORCH عند الأم ووليدها لتشخيص حالات الإصابة في الحياة الجنينية. وتشمل التحاليل الأخرى رحلان الحموض الأمينية في الدم والأمونيا ومستوى الفنيل آلانين في دم الأم.

المعالجة:

ليس لمعظم الحالات المذكورة علاج نوعي. وعند تحديد السبب على الطبيب تقديم الاستشارة الوراثية مع تقديم الدعم المعنوي للأسرة وتحويل هؤلاء الأطفال إلى الجهات المعنية بالتطور العقلي للمراقبة والمساعدة.

٢- كبر حجم الرأس macrocephaly:

قد يكون كبر الرأس أسرياً، ويورث صفةً جسدية سائدة. وغالباً ما يكون الطفل رخواً مع تأخر تطوره الحركي من دون تأخر مرافق في التطور الروحي. يحدث ازدياد مطّرد لمحيط الرأس في السنة الأولى من الحياة عادة ليصل إلى أكثر من خط الـ ٩٠ مئوي من الخط البياني السوي. وليس لهذه الحالات شأن مرضي، ويتم تأكيد التشخيص بقياس محيط رأس الوالدين والأشقاء.

قد يكون كبر حجم الرأس لثخن عظام الجمجمة، كما في فقر الدم الانحلالي haemolytic anaemia أو الرخد rickets وتكوّن العظم الناقص osteogenesis imperfecta وعسر الودانة achondroplasia.

قد ترافق بعض الحالات الاستقلابية ضخامة حجم الرأس مثل أمراض الليزوزيمات مثل داء تاي ساكس وأدواء الغانغليوزيد وأدواء عديدات السكاريد المخاطية وبعض اضطرابات الحموض الأمينية (كبيلة شراب القيقب (maple syrup وحثل المادة البيضاء leukodystrophy كحثل المادة البيضاء المبدّل اللون metachromic leukodystophy ويكون حجم الرأس كبيراً في الأطفال المصابين بالورام الليفي العصبي neurofibromatosis.

يعتمد التشخيص على السيرة المرضية والفحص العصبي، ومن المهم جداً نفي حالات استسقاء الدماغ لما للعلاج الباكر من أهمية في تطور الطفل الروحي والحركي.

يعتمد العلاج على السبب، وهو داعم غالباً.

٣- استسقاء الرأس hydrocephalus:

يؤدي كلٌ من نقص امتصاص السائل الدماغي الشوكي غالباً أو زيادة إفرازه نادراً إلى ارتفاع ضغط السائل الدماغي الشوكي داخل الرأس. ويسمى هذا استسقاء الرأس المتصل communicative. أما الاستسقاء الناجم عن انسداد جريان السائل الدماغي الشوكي ولا سيما انسداد قناة سيلفيوس التي تصل بين البطين الثالث والبطين الرابع؛ فيدعى الاستسقاء اللامتصل.

أسباب استسقاء الدماغ:

أكثر الأسباب مصادفة شذوذات مسال aqueduct سيلفيوس أو آفات البطين الرابع التي تعوق خروج السائل الدماغي الشوكي إلى الصهاريج حول قاعدة الدماغ.

قد يكون تضيق مسال سيلفيوس خلقياً يورث بنسبة قليلة بصفة متنحية مرتبطة بالجنس. وقد يرافق عيوباً خلقية أخرى في الأنبوب العصبي، أو إنه قد يحدث عقب التهابات السحايا أو نزوف الدماغ. وقد يحدث انسداد في مخارج البطين الرابع بسبب أورام الحفرة الخلفية وتشوه كياري Chiari malformation ومتلازمة داندي - ووكر Dandy-Walker.

وأكثر أسباب الاستسقاء المتصل شيوعاً هي النزف تحت العنكبوتية والتهابات السحايا وأخماج باطن الرحم والارتشاحات الابيضاضية.

المظاهر السريرية: تتبدل الأعراض والعلامات بحسب عمر الطفل وسرعة ترقي الاستسقاء وبحسب العامل المسبب.

أكثر العلامات مشاهدة عند الرضع هي تزايد حجم الرأس مع توسع اليوافيخ وأوردة فروة الرأس؛ وترافقها عادةً جبهة عريضة وانحراف العينين نحو الأسفل وتحدد في حركة العينين للأعلى (علامة غروب الشمس). وفي الحالات المتقدمة تظهر أعراض ارتفاع الضغط داخل القحف كالميل إلى النوم والخمول أو الهياج والقياء ونقص الشهية.

العلاج الرئيسي هو معالجة السبب إن أمكن ذلك، مع الحاجة إلى وضع تحويلة بطينية صفاقية ventriculoperitoneal shunt في معظم الحالات. يمكن خزع قاع البطين الثالث في بعض حالات استسقاء الرأس اللامتصل. وأهم تعقيدات وضع التحويلات هي التهابات السحايا.

الإنذار: يعتمد الإنذار على العامل المسبب وعلى السرعة في إنقاص الضغط المرتفع داخل القحف وبالتالي الحفاظ على ثخن القشرة الدماغية وحمايتها من التأذي.

٤- التحام الدروز الباكر early craniosynostosis:

ويطلق على التحام درز واحد أو أكثر من الدروز القحفية، وآلية التعظم الباكر غامضة وقد وجد لدى بعض المرضى طفرات جينية لمستقبلات عامل نمو الأرومة الليفية fibroblast growth factor receptor (FGFR).

يكون التحام الدروز الباكر إما ثانوياً تالياً لعدم نمو الدماغ وزيادة حجمه؛ وإما أولياً وهو نادر غالباً، نسبة حدوثه ١/٢٠٠٠ وهو مجهول السبب، وتقدر المتلازمات الصبغية بـ ١٠-٢٠٪ من مجمل الحالات.

المظاهر السريرية: من الشائع حدوث التحام درز واحد ولاسيما الدرز السهمي sagittal؛ مما يؤدي إلى رأس متطاول ومضغوط من الجانبين يدعى الرأس الزورقي scaphocephaly وهذا الشكل هو أكثر شيوعاً في الذكور (الشكل١).

أما التحام الدرز الإكليلي والدرز الجبهي الوتدي فيؤديان إلى تسطح الجبهة في الجهة الموافقة مع ارتفاع الحجاج. وتسمى هذه الحالة الدنح الجبهي (الرأس الوارب) frontal plagiocephaly وتشيع في الإناث. (الشكل٢). أما الحالات التي يرافقها تسطح القفا في جهة واحدة فغالباً ما تنجم عن الوضعية في أثناء النوم خاصة عند الأطفال قليلي الحركة كما في الإصابات العضلية والشلل الدماغي.



الشكل (١) الرأس الزورقي.



الشكل (٢) الرأس الوارب.

يؤدي التحام الدرز اللامي lambboid إلى تسطح العظم القفوي في جانب واحد وتبارز الجبهة في الجهة الموافقة. أما الرأس المثلثي trigonocephaly فينجم عن التحام الدرز الجبهي metopic؛ في حين يؤدي التحام الدرز الإكليلي إلى الرأس المخروطي (تسنم الرأس) turricephaly.

التدبير: يكون الأطفال المصابون بالتحام درز وحيد سويِّين عدا المظهر الجمالي، وتستطب الجراحة لإصلاح التشوه من الناحية الجمالية. يعتمد الإنذار على الدرز المصاب والتشوه المرافق. وقد يزداد الضغط داخل القحف في حالات التحام درزين أو أكثر فيستطب حينئذ التداخل الجراحي العلاجي.

ثانياً- الشلل الدماغي cerebral palsy:

ما زال معدل حدوث الشلل الدماغي ثابتاً خلال الـ٤٠ سنة الأخيرة على نحو ٢ من كل ١٠٠٠ ولادة حية على الرغم من تطور العناية بالولدان والخدج والوقاية من تأذي الدماغ في فترة ما حول الولادة.

تشخيص الشلل الدماغي صعب في الطفولة الباكرة. ففي دراسة أمريكية شفي معظم الأطفال الذين كان من المعتقد أنهم مصابون بشلل دماغي في عمر سنة واحدة ببلوغهم الـ٧ سنوات من العمر.

تعريف الشلل الدماغي: الشلل الدماغي هو اضطراب في التوازن والحركية والمقوية ناجم عن أذية دماغية مكتسبة خلال مراحل التطور الدماغي؛ أي من الحياة الجنينية إلى نهاية السنة الثانية من الحياة تقريباً. هذه الأذية ثابتة وغير مترقية، ويطلق عليها اعتلال الدماغ الثابت static encephalopathy. ومع ذلك فإن حالة الطفل تتبدل وفقاً لنمو الدماغ وزيادة مَقْدرات الطفل التطورية.

تصنيف الشلل الدماغي: هناك عدة طرائق لتصنيف الشلل الدماغي؛ وأكثرها شيوعاً الطريقة التي تعتمد على نموذج الاضطراب الحركي وتوزع الإصابة في الجسم.

يعد الشلل الدماغي التشنجي spastic أكثرها شيوعاً؛ إذ إنه يؤلف نحو ٨٥٪ من الإصابات. ويتلوه الشلل الدماغي الكنعي (مختل الحركة) dyskinetic بنسبة ٨,٥٪ والشلل الدماغي الرنحي الأتكسي ataxic في ٦,٥٪.

أما بالنسبة إلى توزع الإصابة على الجسم فهناك الشلل الدماغي الشقي (الفالج) hemiplegia والذي يشمل شق الجسم وتكون إصابة الطرف العلوي فيه أشد من السفلي غالباً. والشلل الرباعي quadriplegia الذي يصيب الأطراف الأربعة وتكون فيه إصابة الطرفين العلويين أشد من إصابة الطرفين السفليّين، ويوصف بالشلل الشقي المزدوج (الفالج المضاعف) double hemiplegia. وترافقه أحياناً إصابة العضلات المعصبة من البصلة السيسائية، والشلل الرباعي الذي ترافقه إصابة الأطراف الأربعة ولكن تكون إصابة الطرفين السفليّين فيه أشد من إصابة الطرفين العلويّين. وهناك نموذج نادر من الشلل الدماغي يصيب العضلات البصلية على نحو رئيس؛ ويدعى الشلل فوق البصلي suprabulbar palsy.

المظاهر السريرية: تختلف المظاهر السريرية وفقاً لنوع الشلل الدماغي. وعلى نحو عام يتأخر التطور الحركي في المصابين بالشلل الدماغي ويلاحظ الأهل ذلك في عمر ٦-٨ شهور غالباً؛ إذ يتأخر الطفل بالجلوس والتقلب من جانب إلى آخر. ويمكن للأطفال المصابين بالشلل الشقي hemiplegia أن يبدو لديهم تفضيل استخدام إحدى اليدين handedness على نحو مبكر قبل عمر السنة وهو عرض مهم، حتى لو كان الطفل يفضل استخدام اليد اليمنى باكراً.

من الأعراض المهمة صعوبات التغذية إذ تشعر الأمهات بأن أطفالهن يحتاجون وقتاً أطول إلى الأكل وصعوبة بالتحول إلى الغذاء بالمواد الصلبة أو نصف الصلبة فيميل هؤلاء الأطفال إلى دفع اللقمة والطعام إلى خارج الفم مع حدوث شَرَق متكرر. كما يشيع القلس المعدي المريئي ولا سيما في حالات الشلل الرباعي. وقد تصادف متلازمة سانديفر Sandifer بسبب تخريش منطقة أسفل المريء بالقلس المعدي المريئي، والتي تتجلى بحدوث قعس lordosis ظهري ورقبي، مع إمالة الرأس إلى الجانب وتشنج في الأطراف الأربعة. وقد يلاحظ في الحالات الشديدة من الشلل الدماغي

الرباعي، ازدياد المقوية المعمم باكراً ويتخذ هؤلاء الأطفال وضعيات من القعس الظهري والرقبي.

يتأخر الأطفال المصابون بالشلل الدماغي بالجلوس ويميلون إلى الاستناد والذراعان خلف الظهر لحفظ التوازن بسبب التشنج في عضلات الورك. وقد يجلس الطفل في وضعية W في حالات الشلل النصفي السفلي التشنجي. قد يتأخر النطق عند الأطفال المصابين بالشلل الدماغي ويتماشى هذا مع شدة الإصابة ولكن من دون تأخر الفهم والارتكاس العاطفي والابتسام.

الأعراض المرافقة: يحدث لدى الأطفال المصابين بالشلل الدماغي مجموعة من الشكايات والأعراض تترافق نسبياً على نحو طردي وشدة الأذية الدماغية.

يجد هؤلاء الأطفال صعوبات متوسطة إلى شديدة في التعلم وقد يرافقها نقص السمع. ويكون معظم المصابين ناحلين مع نقص في الكتلة العضلية لوجود صعوبة في التغذية. وقد يحتاج بعضهم إلى الأنبوب الأنفي المعدي أو إلى تفميم المعدة لتحسين حالة التغذية لديهم. وقد يصاب هؤلاء بالتهاب المريء والقلس المعدي المريئي وذات الرئة الاستنشاقية المتكررة. وقد يذهب خطأ من لا يدقق فيظن أن نوب فرط المقوية مع ميلان الرأس إلى الجانب والانزعاج الشديد؛ هي نوب اختلاجية شقية لا متلازمة سانديفر. ويجب في هؤلاء الأطفال دراسة حموضة المريء، ويعالج هذا دوائياً غالباً أو جراحياً أحياناً.

يشيع حدوث الإمساك في الأطفال قليلي الحركة، وهو إذا استمر أدى إلى خطورة حدوث توسع قولون مكتسب ونوب متكررة من المغص بعد الطعام والتبرز بالإفاضة. وعلاج الإمساك عرضي، وسلس البول incontinence مشكلة شائعة في الشلل الدماغي الشديد ويجب أن يبدأ تدريب الطفل على الاستمساك منذ أن يصبح جاهزاً تطورياً.

ونقص السمع من الأمور الشائعة أيضاً وقد يحتاج الأطفال المصابون إلى سماعات مع تأهيل نطق. كما يشاهد نقص الرؤية والحول في نصف الأطفال المصابين تقريباً لأسباب متعددة منها أخماج باطن الرحم التي تسبب الشلل الدماغي وترافق الساد وأذيات الشبكية. كما قد يصادف اعتلال الشبكية في الخداج، وكذلك إصابة مقلة العين (صغر أو كبر العين) الذي يرافق الحالات الصبغية والجينية من الشلل الدماغي. وقد يصاب الأطفال بقصر بصر أو مد بصر أو عمى قشري بسبب الأذية الدماغية. والصرع شائع الحدوث في الشلل الدماغي ويصاب به ثلث الأطفال تقريباً.

معالجة الشلل الدماغي: لا يوجد علاج شافٍ للأذية الدماغية. وبالتعريف فإن هذه الأذية الدماغية ثابتة ولا تترقى، وعلاج المشاكل المرافقة عرضي. يتطلب تدبير الشلل الدماغي عملاً جماعياً multidisciplinary يشارك فيه الأهل والمعالج الفيزيائي ومعالج النطق والمعالج المهني occupational therapist إضافة إلى فريق طبي من طبيب أطفال واختصاصي في الإعاقة العصبية neurodisability وطبيب الأمراض العصبية عند الأطفال وطبيب تغذية وطبيب العظمية إضافة إلى اختصاصات أخرى كالعينية والسمعيات وغيرها.

ويعالج التشنج بمرخيات العضل وبحقن العضل المتشنج بالسم الوشيقي. تتأثر البقيا بحسن العناية الصحية بالطفل، ويموت ٢٠-٥٠٪ من الأطفال بمنتصف سن المراهقة.

ثالثاً- التخلف العقلي mental retardation:

يصاب ٣٪ من الأطفال بالتخلف العقلي الذي يتظاهر بصعوبات تعلم متوسطة، و٠,٤٪ بصعوبات تعلم شديدة ولا يعرف سبب هذه الإصابات في٦٠-٦٥٪ من الحالات.

يتجلى التخلف العقلي بتأخر تطور روحي حركي، ويميل بعضهم إلى أن يكون هادئاً في حين يصاب آخرون بفرط الحركة والهياج والعنف، حتى إيذاء النفس.

الأسباب: هناك أسباب عديدة لصعوبات التعلم متوسطة الشدة والشديدة، منها: الشذوذات الصبغية والجينية وعيوب تطور الدماغ، ومنها اضطرابات التغذية، وأخماج باطن الرحم والتسمم بالرصاص ومتلازمة طفل الكحولية fetal alcohol syndrome وأذيات الدماغ الرضية وسواها.

الاستقصاءات: يجرى لهؤلاء الأطفال تصوير الدماغ بالرنين المغنطيسي وتنميط صبغي ومسح استقلابي للحموض الأمينية في الدم والحموض العضوية في البول، وينصح بعيار kinase creatine (CK) خصوصاً عند الذكور في السنوات الأولى، وتحري الصبغي X الهش fragile X syndrome. أما فائدة تخطيط الدماغ فمحدودة جداً في هذه الحالات.

التدبير: يتابع هؤلاء الأطفال من قبل فريق متعدد الاختصاصات multidisciplinary ويفضل إجراء استشارة وراثية أيضاً.

رابعاً- الصرع في الأطفال:

النوبة الاختلاجية: هي اضطراب مفاجئ وعابر في وظيفة القشر الدماغي ينجم عن حدوث انفراغات كهربائية متوافقة تتجلى سريرياً بأعراض حركية أو حسية أو عصبية مستقلة أو كلها معاً.

الصرع epilepsy: هو حدوث نوبتين اختلاجيتين أو أكثر من دون عامل محرض.

الصرع الأساسي أو مجهول السبب epilepsy idiopathic: تعبير يطلق عندما لا يمكن معرفة سبب الاختلاجات ويكون المريض طبيعياً.

الصرع الثانوي أو العرضي /epilepsy Ìsymptomatic secondary يطلق هذا التعبير على الحالات التي يمكن تحديد سببها.

ويذكر فيما يلي نماذج من الصرع الأكثر مشاهدة في الأطفال:

١- الصرع الموضع الحميد مع ذرى (حسكات) صدغية مركزية benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes:

هو نمط شائع من الصرع الموضع في الطفولة إنذاره ممتاز، ويحدث في أطفال أسوياء تراوح أعمارهم بين ٢ و١٤ سنة، وقمة حدوثه بين ٩ و١٠ سنوات. وهناك عادة قصة عائلية إيجابية للصرع (الاختلاجات الموضعة).

تقتصر العلامات الحركية والأعراض الحسية الجسمية على الوجه غالباً. وتتضمن الأعراض البلعومية الفموية تقلصات مقوية وخدر اللسان والوجنة أحادي الجانب (خاصة على طول اللثة). ترافقها أصوات صادرة عن الحلق وعسر البلع وإلعاب شديد. وقد تنتشر التقلصات المقوية - الرمعية أو الخدر للأطراف في الجهة نفسها. قد يكون الوعي سليماً أو مضطرباً والاختلاج الموضع قد يتطور إلى اختلاج معمم ثانوي. عدد النوب في معظم المصابين قليل، وتحدث نوبة واحدة فقط في ٢٠٪ منهم تقريباً، وتحدث النوب المتكررة في نحو ٢٥٪. يحدث هذا الشكل من الصرع في أثناء النوم في ٧٥٪ من المرضى، في حين يشاهد الاختلاج الموضع المعقد في ساعات الاستيقاظ غالباً.

نمط تخطيط الدماغ الكهربائي EEG عادة مُشخص لهذا النوع من الصرع بوجود أمواج حادة وذرى في المنطقة الصدغية المركزية centrotemporal أو المنطقة الرولاندية rolandic مع فعالية كهربائية قاعدية طبيعية normal background activities. مضادات الاختلاج ضرورية للأطفال المصابين بنوب متكررة ولا يجب أن توصف على نحو منوالي بعد الاختلاج الأول. الكاربامازبين هو الدواء المفضل الذي يجب أن يستمر العلاج به مدة سنتين على الأقل أو حتى عمر ١٤-١٦ سنة حين يهدأ المرض تلقائياً.

التهاب الدماغ لراسموسين epilepsia partialis continua" Rasmussen encephalitis هو التهاب دماغ التهابي تحت حاد، وهو من أسباب الحالة الصرعية الموضعة المستمرة. وقد يسبق ظهور النوبة الصرعية الموضعة مرض حموي غير نوعي. هذه النوب قد تكون متكررة بشدة أو مستمرة، وتبدأ عادة قبل عمر ١٠ سنوات.

يظهر تخطيط الدماغ الكهربائي وجود فعالية اشتدادية منتشرة مع موجات بطيئة.

قد يكون سبب المرض مناعياً لوجود أضداد ذاتية ترتبط بمستقبلات الغلوتامات glutamate receptors وتحرضها. يترقى المرض غالباً وقد يكون قاتلاً، ولكنه قد يتوقف تلقائياً تاركاً عقابيل عصبية بؤرية كالخزل الشقي.

العلاج بمضادات الاختلاجات مع الستيروئيدات القشرية والغلوبولين المناعي وريدياً.

٢- الاختلاجات المعممة generalized seizure:

أ- نوب الغياب (قديماً: الصرع الصغير) absence epilepsy:

تتميز بتوقف الفعالية الحركية أو الكلام توقفاً مفاجئاً مع رمش الحاجبين وحركات مص شفاه أو بلع أحياناً أو حركات تلقائية غير هادفة كشد الثياب ولا ترافقها نسمة (أورة) أبداً. هذه الاختلاجات غير شائعة قبل عمر الخمس سنوات وأكثر حدوثاً عند الفتيات. ونادراً ما تستمر النوبة أكثر من ٣٠ ثانية ولا تحدث بعدها حالة ما بعد الاختلاج، وقد تتكرر أكثر من ٢٠ مرة يومياً، هذه الصفات تميز نوب الغياب من الاختلاجات المعقدة الموضعة. لا يفقد المريض مقوية الجسم ولكن الرأس قد يسقط قليلاً للأمام.

يتابع المريض بعد نوبة الاختلاج نشاطه السابق على نحو طبيعي، تثير نوبة الصرع الصغير هذه فرط التهوية مدة ٣-٤ دقائق.

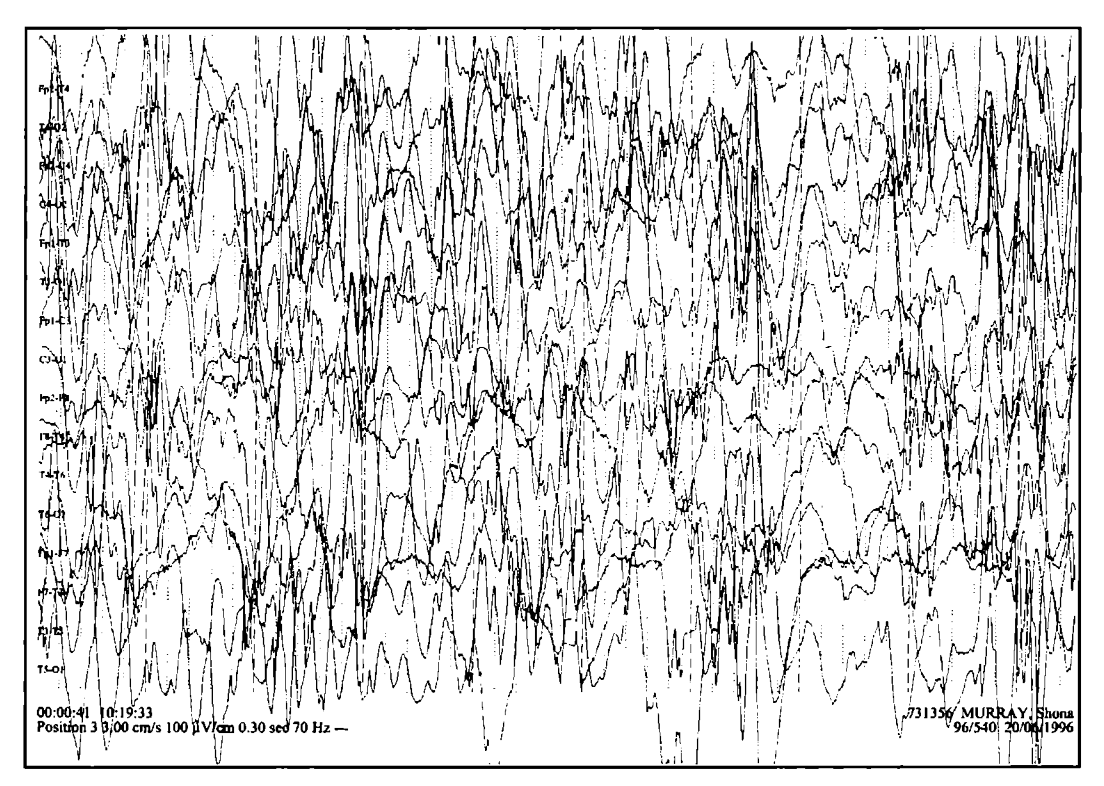
يظهر تخطيط الدماغ الكهربائي (مخطط-١) موجات حادة (حسكات) وصفية معممة بمعدل ٣ في الثانية وأمواج بطيئة ٣/ second spikes and slow waves ولا سيما في أثناء فرط التهوية.

ترافق الاختلاجات المعقدة غير الوصفية (صرع الغياب غير الوصفي) مكونات حركية تتألف من حركات عضلية مقوية في الوجه والأصابع أو الأطراف أو فقد مقوية الجسم أحياناً.

العلاج الأساسي هو الإيتوسكسمايد ethosuximide وفالبروات الصوديوم sodium valproate الإنذار جيد.

٣- الصرع المعمم المقوي - الرمعي tonic-clonic:

هذه الاختلاجات شائعة جداً وقد تتلو الاختلاج الموضع مع بدء بؤري (تعمم ثانوي) أو تحدث وحدها. قد ترافقها



المخطط (١) صرع الغياب الطفلي

نسمة مما يشير إلى بدء بؤري لنوبة الاختلاج. من المهم أن يُسأل أهل الطفل عن وجود النسمة إذ إن وجودها يشير إلى مكان الآفة أحياناً. يفقد المريض الوعي مباشرة وتنحرف العينان إلى الخلف، ويبدو تقلص مقو في عضلات الجسم كلها ويزرق الطفل مع انقطاع النفس apnea، يُستهل الطور الرمعي بتقلصات رمعية تتناوب مع ارتخاء المجموعات العضلية المختلفة. ويتباطأ الطور الرمعي كلما اقتربت نوبة الاختلاج - التي تستمر عادة عدة دقائق - من نهايتها، ويتنهد المريض عندما تقترب النوبة من النهاية.

قد يعض المريض لسانه في أثناء الاختلاج ولكنه نادراً ما يتقيأ، ومن الشائع فقدان السيطرة على المصرات وخاصة المثانة في هذا الشكل من الاختلاج، كما يجب نزع الألبسة الضيقة والمجوهرات حول العنق. ويجب أن يوضع المريض على جنبه، والعنق والفك السفلي يجب أن يوضعا بوضعية فرط البسط لمساعدة التنفس. ويجب ألا يفتح الفم بإصبع الطبيب أو بأي جسم لأن أسنان المريض قد تُستنشق أو قد تحدث أذية الجوف الفموي البلعومي في المريض. يكون الطفل بعد نوبة الاختلاج نصف مسبوت semicomatose ويبقى في حالة نوم عميق مدة نصف ساعة حتى ساعتين. وإذا فحص المريض في أثناء نوبة الاختلاج أو مباشرة بعدها قد ترى لديه منعكسات وترية مشتدة أو رمع أو أخمصيان بالانبساط (علامة بابنسكي)، ويحدث بعد الاختلاج قياء وصداع جبهي مزدوج شديد.

يظهر تخطيط الدماغ الكهربائي هبات معممة من أمواج حادة أو ذرى وأمواج بطيئة spikes and slow waves وقد يكون طبيعياً بين النوب.

العلاج الأساسي هو فالبروات الصوديوم.

٤- الصرع الخلجاني (الرمعي العضلي) myoclonic في الأطفال:

يتميز هذا الاضطراب باختلاجات متكررة تتألف من تقلصات عضلية قصيرة متناظرة غالباً مع فقد مقوية الجسم والسقوط أو الانحناء slumping نحو الأمام وقد يسبب أذيات للوجه والفم. يتضمن الصرع الخلجاني مجموعة مختلفة من الحالات بأسباب مختلفة ونتائج متنوعة. يمكن تصنيف الصرع الخلجاني عند الأطفال في خمس مجموعات:

(١)- الخلجان الحميد عند الولدان benign myoclonic epilepsy of infancy: يبدأ في فترة الرضاعة الباكرة، ويتألف من هجمات من حركات رمعية خلجانية محددة في العنق والجذع أو الأطراف في أثناء النوم غالباً. قد تختلط الفعالية الخلجانية بالتشنجات الطفلية. تخطيط الدماغ الكهربائي طبيعي والإنذار جيد مع تطور طبيعي، وتتوقف الخلجانات

بعمر أقل من سنة. مضادات الاختلاج غير مستطبة.

(٢)- الصرع الخلجاني (الرمعي العضلي) الوصفي ذو البدء في الطفولة الباكرة: يكون الأطفال الذين يصابون بهذا النوع من الصرع طبيعيّين قبل بدء الاختلاجات مع حمل ومخاض وولادة طبيعية وتطور سليم. متوسط عمر البدء سنتان ونصف السنة ويراوح ذلك بين ٦ أشهر حتى ٤ سنوات. تردد الاختلاجات الخلجانية متغاير، قد تحدث عدة مرات يومياً أو يبقى الطفل من دون اختلاج عدة أسابيع. يكون لدى بعض الأطفال اختلاجات حرارية أو اختلاجات حرارية مقوية - رمعية قد تسبق بدء الصرع الخلجاني، ويكون لدى ٥٠٪ من المرضى تقريباً صرع مقو - رمعي معمم إضافة إلى الصرع الخلجاني.

ترى في تخطيط الدماغ الكهربائي موجات حادة (ذرى، حسكات) سريعة fast spike wave complexes ذات تردد أكثر من ٢,٥ هرتز ونظم سوي normal back ground مرافق في أغلب الحالات.

ولدى ٣٠٪ من الأطفال على الأقل قصة صرع عائلية تشير إلى وجود أرضية وراثية في بعض الحالات.

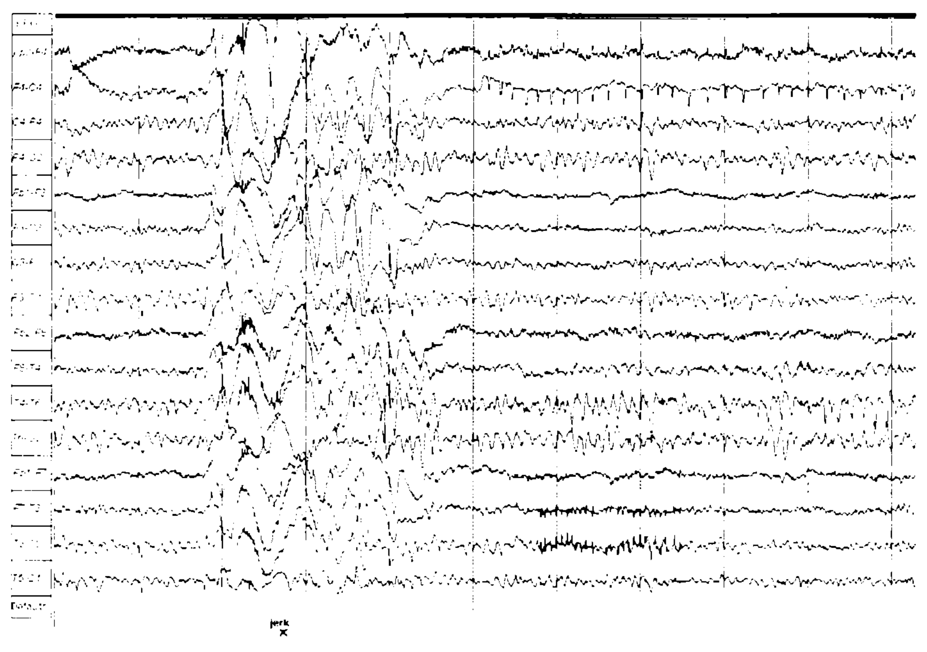
النتيجة طويلة الأمد جيدة نسبياً، ويحدث التأخر العقلي في قليل من المصابين، ويشفى أكثر من ٥٠٪ منهم بعد عدة سنوات، ومع ذلك تحدث في عدد لا بأس به من هؤلاء المرضى مشاكل اللغة والتعلم والاضطرابات السلوكية والعاطفية مما يتطلب متابعة طويلة الأمد.

(٣)- الصرع الخلجاني الشديد (الرمعي العضلي) في الرضع severe myoclonic epilepsy of infancy: هو مجموعة من الاضطرابات ذات إنذار سيء. تبدأ الاختلاجات المقوية - الرمعية المعممة أو البؤرية في السنة الأولى من الحياة. غالباً ما يرافق الاختلاج المعمم خمج الطرق التنفسية العلوية وحمى خفيفة، ويتطور إلى حالة صرعية. ويشاهد تأخر التطور العقلي في ٣٠٪ من المصابين. ووجود سيرة أسرية للصرع أقل مصادفة مما في الصرع الخلجاني الوصفي.

يبدي تخطيط الدماغ الكهربائي موجات بطيئة حادة، ويعند الصرع على الأدوية.

ترافق معظم هذه الحالات طفرة في جين SCNA1 ويحدث تقهقر فكري ومشاكل سلوكية في ٧٥٪ من الأطفال المصابين.

(٤)- الصرع الخلجاني (الرمعي العضلي) الشبابي juvenile myoclonic epilepsy (JME): يبدأ بين عمر ١٢ و١٦ سنة ويكوّن ٥٪ تقريباً من الصرع الخلجاني، له علاقة بالوراثة وقد وجدت علاقة مع جين متوضع على الذراع القصير للصبغي السادس. يرى في المرضى رمع (خلجات) عضلي متكرر حين الاستيقاظ قد يتعذر معه تمشيط الشعر وتنظيف الأسنان. تميل الاختلاجات إلى التراجع مع تقدم النهار، وأغلب المرضى لا يطلب العناية الطبية في هذه المرحلة حتى إن بعضهم قد ينكر وجودها. بعد عدة سنوات يرافق هذه الاختلاجات اختلاج معمم مقوٍ - رمعي. تظهر في



المخطط (٢) الصرع الخلجاني الشبابي (JME)

تخطيط الدماغ الكهربائي موجات حادة غير منتظمة بتردد ٤-٦ ثانية (المخطط-٢) تثار بالتنبيه الضوئي. الفحص العصبي عادة سوي ويستجيب أغلب المرضى للفالبروات استجابة ممتازة، وقد تستمر المعالجة طوال الحياة.

(٥)- الصرع الخلجاني المترقي: يضم مجموعة غير متجانسة من الاضطرابات الوراثية النادرة، إنذارها سيء، وتشمل:

- **الصرع الرمعي العضلي مع الألياف العضلية الممزقة** ragged red fiber.
- **داء الليبوفوسين العصبي** ceroid lipofucionosis.
- **الحثل العصبي المحواري الشبابي** juvenile neuroaxonal dystrophy.

● **داء لافورا Lafora**: يشاهد في الأطفال بين عمر ١٠-١٨ مع اختلاج معمم مقوٍ - رمعي، وبعد ذلك يتفاقم الرمع العضلي باطراد ويصبح واضحاً مع ترقي الحالة. كما يصبح التدهور العقلي جلياً خلال سنة من بدء الاختلاج، وتعد الاضطرابات العصبية تظاهرات مهمة فيه ولا سيما المخيخية وخارج الهرمية. يظهر تخطيط الدماغ انفراغات poly spikewave خاصة في الفص القفوي مع بطء مترق ونظم قاعدي مضطرب.

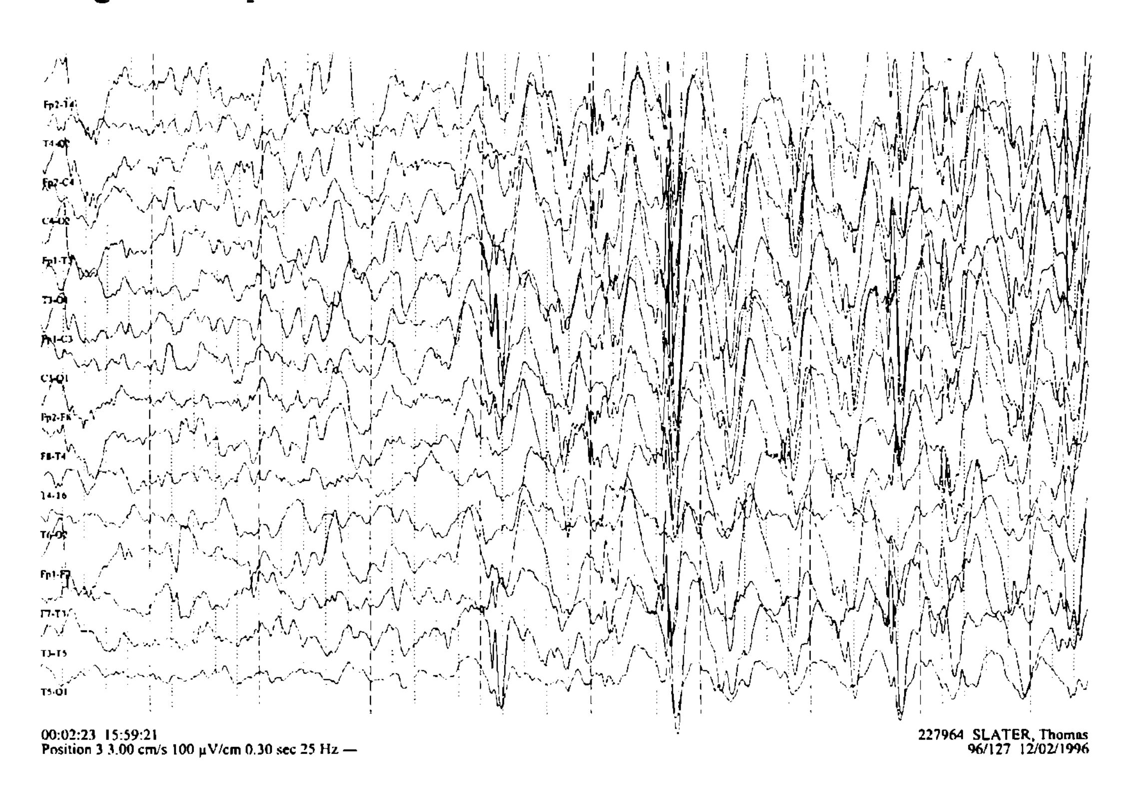
من الصعب السيطرة على هذه الاختلاجات، وقد تستجيب لمشاركة الفالبروات مع بنزوديازيبيم مثل clonazepam.

ينتقل مرض لافورا صفة صبغية متنحية، ويؤكد التشخيص بالخزعة الجلدية التي تظهر فيها أجسام اندخالية إيجابية لصبغة شيف.

● **داء لينوكس - غاستو Lennox - Gastaut**: يتظاهر هذا النوع من الاختلاجات بين عمر ٣-٧ سنوات، ويتميز بعدة أنواع من الاختلاجات أكثرها شيوعاً الطور المقوي إضافة إلى الرمع ونوب السقوط والغيبوبة، يسبق هذا الاضطراب في معظم الحالات التشنج الطفلي مع تأخر تطور روحي حركي. قد تتكرر الحالة الصرعية الاختلاجية وغير الاختلاجية convulsive/ non convulsive status epilepticus في أثناء سير المرض.

يبدي تخطيط الدماغ الكهربائي (مخطط-٣) موجات حادة (ذرى) بطيئة ٢,٥/ ثانية slow spike wave، ويعند الداء على الأدوية المضادة للاختلاج، ويرافق الاختلاجات في ٧٥٪ من المصابين تأخر عقلي ومشاكل سلوكية. من العلاجات المستعملة الفالبروات واللاموترجين والبنزوديازيين وحديثاً الزونيزامايد zonisamide والفيوريناميد.

● **التشنجات الطفلية أو متلازمة ويست infantile spasms" West syndrome**: تبدأ بين عمر ٤ و٨ أشهر وتتميز بوجود تقلصات متناظرة في العنق والجذع والأطراف على



المخطط (٣) داء لينوكس - غاستو

ثلاثة أنماط:

■ بالانعطاف flexor spasms تحدث بصورة مجموعات من الهجمات تتألف من انعطاف العنق والأطراف على الجذع انعطافاً مفاجئاً.

■ بالانبساط extensor spasms تحدث بصورة مجموعة من الهجمات تتألف من بسط الجذع والأطراف وهي الأقل شيوعاً.

■ مختلطة mixture spasms تتألف من العطف في بعض النوب أو الانبساط في بعضها الآخر، وهي النمط الأكثر شيوعاً.

تستمر نوبة الاختلاج بضع دقائق مع فترات قصيرة بين النوب، وقد يليها أو يسبقها البكاء مما يؤدي إلى الالتباس بالقولنج المعوي colic.

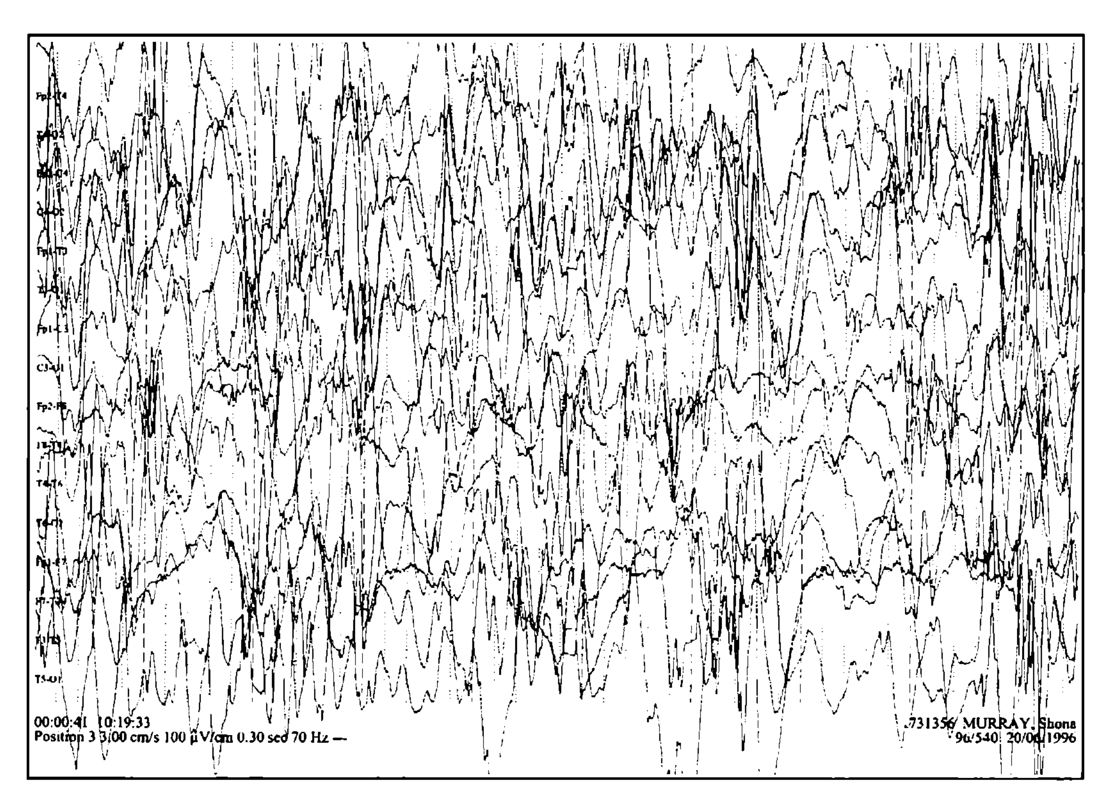
تحدث التشنجات في أثناء النوم أو الاستيقاظ، ولكن تتطور عندما يكون الطفل بحالة وسن أو حالاً بعد الاستيقاظ. تخطيط الدماغ الكهربائي (المخطط-٤) مضطرب النظم القاعدي مع هبات عشوائية من مركبات الموجات الحادة والموجات البطيئة spikes and slow waves غير متناظرة وغير متواقتة ثنائية الجانب عالية الفولتاج يدعى اللاانتظام العالي hypsarrhythmia.

تصنف التشنجات الطفلية في مجموعتين: أساسية (أولية) أو عرضية. في الحالات الأساسية تكون قصة الحمل بالطفل طبيعية والتطور الروحي والحركي والفحص العصبي وتصوير الرأس بالرنين المغنطيسي كلها طبيعية ولا توجد عوامل خطر مرافقة، وتكوّن هذه المجموعة نحو ١٠-٢٠٪ من التشنجات الطفلية.

أما التشنجات الطفلية العرضية symptomatic فترتبط بعوامل ولادية وخلقية تشمل اعتلال الدماغ بنقص الأكسجة hypoxic ischemic encephalopathy، والأخماج الولادية congenital infections. والأخطاء الخلقية في الاستقلاب والمتلازمات الجلدية العصبية كالتصلب الحدبي tuberous sclerosis والتشوهات الدماغية الخلقية كالدماغ الأملس lissencephaly. وتشمل الحالات ما بعد الولادة أخماج الجملة العصبية المركزية ورضوض الرأس والنزف داخل البطينات واعتلال الدماغ بنقص الأكسجة.

الإنذار جيد في التشنجات الطفلية الأساسية، ويحدث تأخر عقلي في ٨٠-٩٠٪ من المجموعة الثانية، وتترقى حالاتهم لاحقاً إلى أنواع صرعية أخرى. ولطبيعة الآفة العصبية المرافقة شأن مهم في تحديد الإنذار.

تشمل العلاجات الفيغاباترين vigabatrin وفالبروات



المخطط (٤) متلازمة ويست (الغرب)

الصوديوم والستيروئيدات والنيترازيام nitrazepam .

● متلازمة لانداو - كلفنر Landau- Kleffner syndrome: سببها غير معروف وهي أكثر شيوعاً في الصبيان، متوسط العمر حين البدء خمس سنوات ونصف السنة، تتميز هذه الحالة بفقدان المهارات اللغوية. تحدث الاختلاجات في ٧٠٪ من حالاتها وقد تكون بأنماط متعددة: بؤرية أو خلجانية رمعية معممة أو نوب غياب غير وصفية. وتكثر الاضطرابات السلوكية كالهياج ونقص الانتباه، وتظهر انفراغات كهربائية في مخطط الدماغ في الفصين الصدغيين (مخطط-٥).

CT و MRI سويان، وأما PET scans فقد يبدي نقص الاستقلاب أو زيادته في الجانبين.

يجب أن تبدأ المعالجة الكلامية باكراً وتستمر عدة سنوات. تستجيب الحالة للعلاج بالكاربامازبين مع كلونازيم أو من دونه. أما فرط الحركة فيعالج بمتيل فينيدات methylphenidate.

استطبابات الرنين المغنطيسي في المصابين بالصرع:

● بدء الاختلاجات بعمر أقل من السنة.

● وجود نقيصة عصبية بالفحص السريري neurologic deficit.

● تأخر أو تراجع التطور الروحي الحركي developmental delay/ regression.

● الاختلاجات الموضعة focal seizures.

● الاختلاجات المعندة refractory seizures.

مبادئ عامة لمعالجة الصرع:

● التأكد من تشخيص النوبة اختلاجية المنشأ مع حدوث اثنتين أو أكثر منها.

● حين الشك يجب الانتظار والمراقبة واستشارة الاختصاصي.

● لا يعطى العلاج تجريبياً أو اعتباطياً.



المخطط (٥) متلازمة لانداو - كلفنر

● البدء بالعلاج بجرعة صغيرة وزيادتها تدريجياً في عدة أسابيع، بحسب الحالة والوزن والسيطرة على النوب.

● حين الحاجة إلى المشاركة الدوائية يدخل الدواء الثاني تدريجياً إلى الجرعة المناسبة يتلوه محاولة سحب الدواء السابق تدريجياً أيضاً.

● يجب الاقتصار على أقل عدد من الأدوية، فواحد أفضل من اثنين أو أكثر.

● الاستمرار بالعلاج مدة سنتين خاليتين من النوب.

● إيقاف الدواء أو الأدوية على نحو بطيء بمدة ٤-٦ أشهر أو أكثر.

خامساً- الأمراض العصبية العضلية عند الأطفال:

التظاهرات السريرية:

يكون الاضطراب في الأمراض العصبية العضلية neuromuscular conditions إما في الجذور الأمامية للنخاع الشوكي وإما في الأعصاب المحيطية وإما في العضلات.

١- **في مرحلة الوليد:** يجب الشك في الأمراض العصبية العضلية في كل وليد لديه تقفع contracture مفاصل متعدد أو رخاوة أو صعوبات في الرضاعة أو اضطرابات تنفسية أو الحاجة إلى الدعم التنفسي على الرغم من عدم وجود إصابة رئوية صريحة. وإن الشلول العينية وانسدال الأجفان (الإطراق) ptosis هي علامات لإصابة عضلية خلقية.

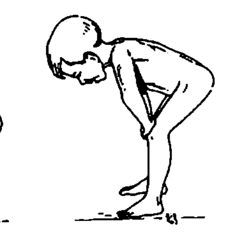
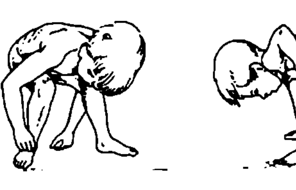
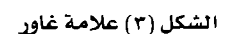
٢- **مرحلة الرضاعة والطفولة الباكرة:** أهم الأعراض في هذه المرحلة تأخر التطور الحركي (تأخر الجلوس، الزحف، الوقوف) مع تطور ذهني جيد. ولكن قد يرى في بعض الأطفال تأخر تطور روحي وحركي كما في حالة حثل دوشين، لذلك ينصح بعيار إنزيم كرياتين كيناز creatine kinase. يشير الضعف العضلي الذي يرافق الأخماج إلى احتمال وجود الاعتلالات العضلية الخلقية أو حالات الوهن العضلي الولادي.

٣- **الطفولة المتأخرة:** يكون الضعف العضلي في هذه الأعمار واضحاً لعدم القدرة على النهوض من الاضطجاع من دون التسلق على الساقين (علامة غاور Gower's sign) (الشكل٣)، وكذلك صعوبة صعود السلالم والركض والتعب بسهولة.

وقد يكون المشي على صدر القدمين مؤشراً على وجود علة عصبية عضلية.

الاستقصاءات المخبرية:

يجب انتقاء الاستقصاءات المخبرية لكل حالة على حده

الشكل (٣) علامة غاور

وفقاً لعمر البدء، ونمط توزع الضعف العضلي، والتقفعات المفصلية والجنس والقصة العائلية؛ وذلك بسبب تنوع الاستقصاءات وكلفتها.

١- الدراسات الجينية DNA: لبعض الأمراض العضلية اختبارات جينية عالية الدقة كالحثل العضلي الوتاري (التأتري) myotonic dystrophy والحثل العضلي الوجهي الكتفي العضدي facioscapulohumeral muscular dystrophy وضمور العضل نخاعي المنشأ spinal muscular atrophy وفي مثل هذه الحالات قد تكون دراسة الطفرات الجينية الاختبار الأول المناسب.

٢- خزعة العضلات: تساعد خزعات العضلات ودراستها بالتلوينات المختلفة وبالمجهر الإلكتروني على تشخيص العديد من الأمراض العضلية.

٣- الدراسة الفيزيولوجية العصبية: تساعد دراسة سرعة النقل العصبي nerve conduction velocity وتخطيط العضلات electromyography على التوجيه نحو اعتلالات الأعصاب الأسرية أو الاعتلالات العضلية الولادية أو الاعتلالات العضلية العصبية.

٤- الدراسة الكيميائية: يرتفع الكرياتين كيناز ارتفاعاً بيّناً في معظم الحثول العضلية في حين قد يرتفع ارتفاعاً خفيفاً في الإصابات العضلية العصبية المنشأ، ويكون سوياً في اعتلالات الأعصاب.

قد ترتفع لاكتات الدم في اعتلال العضلات المرافق لبعض اضطرابات المتقدرات. وتفيد معايرة الكارنيتين والأسيل كارنتين carnitine/ acylcarnitine في حالات اضطرابات أكسدة الحموض الدسمة.

٥- تصوير العضلات: قد تظهر الأمواج فوق الصوتية والرنين المغنطيسي بنية العضلات وتوزع الإصابة العضلية في اعتلالات وحثول العضلات، وقد يساعد على انتقاء مكان أخذ الجرعة.

التدبير:

التشخيص الأكيد مهم وضروري لتقييم حالة الطفل ووضع الخطة المستقبلية بحسب إنذار المرض وتطوره. ليس للأمراض العصبية العضلية الوراثية حتى الآن علاج شافٍ حقيقي على الرغم من التطورات الأخيرة في العلاجات الجينية.

إن الهدف من تدبير هذه الحالات يتوجه على نحو أساسي إلى دعم الأسرة وتعليم الطفل والوقاية من المضاعفات وعلاجها وتعزيز القدرات الحركية والتخفيف من الأعراض المرافقة.

سادساً - الحثول العضلية:

تتصف هذه المجموعة من الأمراض بأنها وراثية ومترقية. وتتميز خزعة العضلات بالتغيرات الحثلية التالية:

- اختلاف واضح في حجم الألياف العضلية.
- اندخال ليفي شحمي بين الألياف العضلية من دون ارتشاح التهابي أو ارتشاح خفيف.
- وجود ألياف مفرطة التصنع وألياف ضامرة وألياف عضلية متنكسة ومتنخرة.

ومع تطور التلوينات المناعية يمكن تحديد البروتين العضلي الناقص في العديد من هذه الحالات.

أ- الحثل العضلي لدوشين وبيكر أو اعتلال الديستروفين duchenne/ Becker muscular dystrophy, dystrophinopathy:

اعتلال الديستروفين هو أكثر حثل عضلي شيوعاً عند الأطفال، وهو مرتبط بالجنس لذلك فهو يصيب الذكور فقط. وجين الديستروفين المتوضع على الصبغي الجنسي X أكبر جين معروف حتى الآن. تكون الإناث إما سليمات أو حاملات للوراثة مع حدوث تظاهرات سريرية خفيفة للحثل في حوالي ١٧٪ منهن.

تتفاوت الإصابة عند الذكور من إصابات باكرة وشديدة إلى إصابات خفيفة متأخرة بالظهور.

تبدأ معظم الحالات الشديدة بأعمار باكرة، ويتأخر المشي ثم تبدأ أعراض الضعف العضلي الصريحة بالظهور في عمر ٣-٤ سنوات كصعوبة الركض والقفز وصعوبة النهوض من وضعة القرفصاء (علامة Gower) والسقوط المتكرر والتعب المبكر مقارنة بالأقران.

تظهر خزعة العضلات في مرض دوشين غياب بروتين الديستروفين غياباً كاملاً في حين يكون ناقصاً في مرض بيكر.

لا يوجد علاج شاف لهذا المرض حتى الآن. وأظهرت بعض الدراسات أن الستيروئيدات قد تكون لها فائدة في إبطاء سير المرض وتأخير المضاعفات أو تخفيفها.

ب- حثول عضلات زنار الأطراف limb- girdle muscular dystrophy: هي مجموعة من الأمراض تتصف بضعف زنار (حزام) الأطراف، ويختلف بعضها عن بعض باختلاف البروتين العضلي الناقص. قد تكون هذه الأمراض خفيفة إلى شديدة تشابه نظيرتها في نموذج حثل دوشين، وهي تنتقل بصفة جسدية متنحية أو سائدة.

ج- الحثل الوجهي الكتفي العضدي facioscapulohumeral muscular dystrophy: ينتقل هذا المرض على نحو جسدي سائد، ويتميز بالضعف الوجهي مع ضعف في تثبيت لوح الكتف مما يؤدي إلى علامة تجنح اللوحين winging مع ضعف في رفع اليدين فوق الرأس إضافة إلى القعس lordosis الظهري الشديد. لا تصاب العضلة القلبية ولكن قد تحدث بعض اضطرابات النظم. تترقى الإصابة إلى ضعف عضلات ذات الرأسين وذات الرؤوس الثلاثة والعضدية وكذلك الزنار الحوضي.

د- حثل امري دريفيوس Emery-Dreifuss: يتميز هذا الحثل العضلي المرتبط بالجنس بالتطور المبكر للتقفعات العضلية ولاسيما وتر أشيل والمرفقين وعضلات العمود الفقري، مما يؤدي إلى صلابة في العمود الفقري spinal rigidity. وقد يتطور اعتلال العضلة القلبية إلى إحداث حصار قلبي خطير مهدد للحياة.

هـ- الحثل العضلي الوتاري (التأتري) myotonic dystrophy: يورث هذا المرض صفة جسدية سائدة، ويتميز بظاهرة الاستباق anticipation فيزداد المرض شدةً ويظهر في أعمار مبكرة عبر الأجيال المتلاحقة، وذلك بسبب الميل إلى زيادة في تكرارية النوكلوتيدات الثلاثية الشاذة في جين المرض CTG Trinucleotide repeat من جيل إلى جيل.

يتظاهر المرض بأعمار مختلفة بحسب شدة الإصابة. وتتظاهر الإصابات الخلقية منذ الولادة بضعف عضلي وجهي وقصور تنفسي قد يحتاج إلى التهوية الميكانيكية. يكون الضعف العضلي أشد في العضلات القاصية Distal على نمط مغاير لما يشاهد في الحثول الأخرى، ويكون ضعف العضل الوجهي جلياً مع فم مثلثي الشكل. خلل الوتار العضلي (بطء الاسترخاء بعد التقلص) يمكن كشفه بفتح الأصابع بصعوبة وبطء بعد الإطباق لعدة ثوانٍ.

يعد هذا الحثل مرضاً جهازياً ويؤدي إلى الساد cataract واللانظميات القلبية واضطرابات تحرك الأمعاء واضطرابات غدية كالسكري واعتلال دماغي كالنعاس الشديد.

يتم التشخيص باختبارات DNA والكشف عن تكرارية النوكلوتيدات الثلاثية CTG.

٢- الحثول العضلية الخلقية congenital muscular dystrophy:

هي مجموعة من الأمراض تتميز بتبدلات حثلية في الخزعة العضلية، وتتظاهر منذ الولادة أو خلال الأسابيع الأولى من الحياة بضعف عضلي قد ترافقه انكماشات مفصلية مع ارتفاع في إنزيمات العضلات.

تقسم الحثول العضلية الخلقية إلى قسمين بحسب ترافقها والتخلف العقلي أو عدمه.

لا يرافق التخلف العقلي معظم الحثول العضلية الأكثر شيوعاً، كحثل العضلات الخلقي مع عوز الميروسين merosin-deficent muscular dystrophy، وقد ترافقها أحياناً شذوذات دماغية بنيوية ويصاب الأطفال بالصرع في ٣٠٪ من الحالات.

أما الحثول العضلية الخلقية مع التخلف العقلي فترافقها غالباً تشوهات دماغية كما في حثل فوكوياما Fukuyama.

٣- اعتلالات العضلات الخلقية congenital myopathies:

تتميز هذه المجموعة من الحثول تشريحياً بعدم وجود التنخر والتنكس في الألياف العضلية. وتبدأ أعراض الضعف العضلي باكراً وقد تكون منذ الولادة ويرافق بعضها ضعف عضلي وجهي مع قصور تنفسي باكر؛ وتتميز بعض هذه الاعتلالات بسحنات خاصة أو توزع الإصابات العضلية توزعاً خاصاً، معظم هذه الاعتلالات غير مترقية أو تترقى على نحو بطيء، وتنتقل على نحو جسدي سائد أو متنحٍ مرتبط بالجنس أحياناً.

٤- الضمور العضلي النخاعي المنشأ spinal muscular atrophy:

يحدث هذا المرض بسبب إصابة خلايا القرون الأمامية في النخاع الشوكي مما يؤدي إلى تنكس الجذور العصبية والضمور العضلي، والجين المسؤول عن هذا المرض هو جين "بقيا العصبون الحركي" survival motor neuron (SMN1) الذي يتوضع على الصبغي الخامس. وترتبط شدة الإصابة بجين البروتين المثبط لاستماتة العصبونات neuronal apoptosis inhibitor protein (NAIP).

تكون الإصابة العضلية أشد في الطرفين السفليّين عمّا في العلويَّين مع ضعف عضلي دانٍ وظهور تقلصات حزمية أكثر ما تشاهد في اللسان؛ وحركات خلجانية ناعمة متعددة في الأصابع polyminimyoclonus في الأعمار الأكبر.

يمكن تقسيم هذا المرض إلى ثلاثة أنماط رئيسية:

في النمط الأول تكون الإصابة شديدة باكراً، وقد تظهر منذ الولادة برخاوة عضلية شديدة مع عسر بلع وشَرَق وأخماج تنفسية متكررة ولا يستطيع المصاب الجلوس أبداً، ويموت معظم المصابين قبل نهاية العام الأول من العمر.

وفي النمط الثاني تتظاهر الأعراض في نهاية السنة الأولى ويستطيع الأطفال المصابون الجلوس من دون الوقوف والمشي، وقد يبقون على قيد الحياة حتى بداية العشرينات بمساعدة التهوية الميكانيكية المتقطعة.

أما في النمط الثالث فيمكن للأطفال المصابين المشي مشية متهادية waddling مع وجود قعس قطني lumbar lordosis، ولا يتأثر مأمول الحياة life expectancy في هؤلاء المرضى.

التشخيص: يتأكد التشخيص بتحري طفرة SMN1 إذ تبلغ إيجابيتها نحو ٩٧٪. وتبدي خزعة العضل تغيرات عضلية عصبية المنشأ مع وجود حزم من ألياف عضلية متضخمة وأخرى ضامرة.

التدبير: لا علاج شافياً، والتدبير عرضي بدعم التنفس والمعالجة الفيزيائية.

٥- اعتلالات الأعصاب الخلقية congenital neuropathies:

أو داء شاركو- ماري - توث Charcot-Marie-Tooth disease هي مجموعة مختلفة من الأمراض تُورث غالبيتها على نحو سائد. تصنيف هذه الأمراض معقد ولكن هناك صنفان رئيسان:

الأول هو نمط نزع النخاعين demyelination ويتميز ببطء سرعة النقل العصبي، أما النمط الثاني فيصيب المحاوير axonal ويتصف بانخفاض سعة الاستجابة amplitude.

يتظاهر المصابون بالضعف العضلي القاصي distal وبتشوه القدمين غالباً بشكل أقدام مقوسة (القفداء) وضمور عضلي في الساقين وبين الأصابع.

يوضع التشخيص بتخطيط الأعصاب وقياس سرعة النقل العصبي nerve conduction velocity وبدراسة DNA في بعض الحالات.

سابعاً- اضطرابات الحركة movement disorders:

اضطرابات الحركة في الأطفال هي مجموعة من الحالات المختلفة ذات الأسباب المتعددة. قد يساعد نمط الاضطراب الحركي الأساسي على تحديد الآلية الإمراضية ومكان الإصابة. في حين يساعد عمر البدء والموجودات العصبية المرافقة على تصنيف الاضطراب وانتقاء الاستقصاءات.

وتكون اضطرابات الحركة مختلطة غالباً؛ إذ يظهر الفحص السريري عدة أنواع من الحركات الشاذة في المريض مع سيطرة أحدها على المشهد السريري.

١- الرنح (أتكسية) ataxia:

يرافق الرنح إصابات المخيخ، كتشوهات الحفرة الخلفية الخلقية مثل تشوه كياري والقيلة الدماغية وعدم تخلق الدودة المخيخية. وتشمل الأسباب الخمجية الرئيسية للرنح خراج المخيخ والتهاب التيه الحاد والرنح المخيخي الحاد. ويعد MRI الوسيلة المفضلة لاستقصاء التشوهات الخلقية في المخيخ والدودة والبنى ذات العلاقة.

أ- عدم تخلق الدودة المخيخية agenesis of cerebellar vermis: يتظاهر في فترة الرضاعة بنقص مقوية معمم وضعف المنعكسات الوترية العميقة وتأخر التطور الحركي، مع وجود رنح جذعي، ويؤكد MRI التشخيص ويكشف الآفات المرافقة إن وجدت.

ب- داء جوبيرت Joubert disease: هو شكل عائلي للرنح يورث صفة جسدية متنحية. اضطرابات التنفس وصفية في مرحلة الرضاعة وتتميز بحدوث فترات متناوبة من فرط التهوية وتوقف التنفس، وقد يرافقها تخلف عقلي واضطراب حركات العين.

ج- الرنح المخيخي الحاد acute cerebellar ataxia: يصيب على نحو رئيس الأطفال بعمر ١-٣ سنوات ويُشخص بنفي باقي أسباب الرنح. يحدث غالباً بعد مرض فيروسي مثل الحماق أو أخماج فيروسات الكوكساكي أو الإيكو بنحو ٢-٣ أسابيع، ويعتقد أنه يمثل استجابة مناعية ذاتية لعامل فيروسي يؤثر في المخيخ. يكون البدء حاداً وقد يكون الرنح الجذعي شديداً يحول دون الوقوف أو الجلوس. والرأرأة الأفقية واضحة في نحو ٥٠٪ من الحالات، وإذا كان الطفل قادراً على الكلام يظهر عسر التلفظ (الرتة dysarthria).

فحص السائل الدماغي الشوكي CSF سوي غالباً، لا يستطب MRI منوالياً وغالباً ما يكون طبيعياً.

يبدأ الرنح بالتحسن بمدة عدة أسابيع وقد يستمر أحياناً حتى الشهرين. يكون الإنذار بالنسبة إلى الشفاء التام ممتازاً، ولكن تحدث في قليل من المرضى عقابيل طويلة الأمد تشمل اضطرابات الكلام والسلوك إضافة إلى الرنح وعدم تناسق الحركات.

د- التهاب التيه الحاد acute labyrinthitis: قد يكون من الصعب تفريق هذه الحالة عن الرنح المخيخي الحاد عند الدارجين. ترافق الإصابة أخماج الأذن الوسطى والدوار

الشديد والقياء وشذوذات وظيفة التيه ولاسيما الاختبار الحراري باستخدام الماء البارد، سير المرض قصير ويشفى تلقائياً.

هـ- متلازمة العين الراقصة dancing eye syndrome أو اعتلال الدماغ الخلجاني myoclonic encephalopathy: هي حالة نادرة تتميز بحدوث رنح مترق ونفضات عضلية رمعية والرمع العيني (حركات نواسية عشوائية في العين). قد ترافق هذه الحالات ورماً أرومياً عصبياً neuroblastoma لذلك يجب نفيه قبل بدء العلاج بالستيروئيدات القشرية.

و- الأسباب السمية: قد ينجم الرنح عن أسباب سمية كمضادات الاختلاج ولاسيما الفينتوئين والكاربامازين واللاموتريجين والسموم الأخرى كالكحول والتاليوم.

ز- أورام الدماغ: قد تتظاهر أورام الدماغ ولاسيما أورام المخيخ وأورام الفص الجبهي والورم الأرومي العصبي بالرنح.

ح- الاضطرابات الاستقلابية: تتميز بعض الاضطرابات الاستقلابية بحدوث الرنح:

- بيلة حمض الأرجينو سوكسينيك.
- داء هارتنب Hartnup ويرافقه تحسس للضياء.
- فقد البروتينات الشحمية بيتا في الدم abetalipoproteinemia الذي يبدأ في الطفولة على شكل إسهال دهني وفشل نمو. وتظهر اللطاخة الدموية وجود الكريات الحمر الشائكة acanthocytosis كما تنقص مستويات الكولسترول والغليسيريدات الثلاثية في المصل؛ أما البروتينات الشحمية بيتا فتكون غائبة من المصل.

يتأخر ظهور الرنح والتهاب الشبكية الصباغي والتهاب الأعصاب المحيطية والضعف العضلي والتخلف العقلي.

ط- الأمراض التنكسية في الجملة العصبية المركزية neurodegenerative diseases:

(١)- رنح توسع الشعيرات ataxia-telangiectasia: هو أكثر حالات الرنح التنكسي شيوعاً وينتقل صفة صبغية جسدية متنحية. يبدأ الرنح بعمر السنتين ويتطور إلى فقدان القدرة على المشي في مرحلة المراهقة. ينجم توسع الأوعية الشعرية الرنحي عن طفرات في جين الداء الذي يتوضع على الصبغي 11q22 -q23. وتعد اللاأدائية الحركية العينية oculomotor apraxia من الموجودات الشائعة، وتعرّف بأنها صعوبة متابعة العين لجسم ما، لذلك يحدث تجاوز الهدف بحركة جانبية من الرأس يليها إعادة تثبيت العينين، كما تعد الرأرأة الأفقية من الموجودات الشائعة أيضاً.

يصبح توسع الأوعية الشعرية واضحاً في منتصف مرحلة الطفولة ويشاهد في الملتحمة البصلية وفوق جسر الأنف وعلى الأذنين والسطوح المكشوفة من الأطراف، ويبدو بفحص الجلد فقدان المرونة. يتعرض الأطفال المصابون برنح توسع الشعيرات لحدوث الأورام اللمفاوية الشبكية (اللمفوما والابيضاض وداء هودجكن) إضافة إلى أورام الدماغ أكثر من سواهم بنسبة ٥٠-١٠٠ مثل. تنجم الوفاة عن خمج أو عن انتشار الورم.

(٢)- رنح فريدرايخ Friedreich's ataxia: ينتقل صفة صبغية جسدية متنحية. يبدأ الرنح متأخراً مقارنة برنح توسع الشعيرات، ولكنه يتظاهر قبل عمر ١٠ سنوات غالباً. يكون الرنح مترقياً ببطء ويشمل الطرفين السفليين بدرجة أشد منه في الطرفين العلويين، ويكون اختبار رومبرغ Romberg إيجابياً والمنعكسات الوترية العميقة غائبة (خاصة منعكس وتر أشيل) والاستجابة الأخمصية بالانبساط. يبدو في المرضى كلام انفجاري مع عسر التلفظ (الرتة). وتوجد الرأرأة عند معظم الأطفال، كما يتميز رنح فريدرايخ بالتشوهات الهيكلية التي تشمل القدم القفداء (القدم المقوسة pes cavus) وأباخس المطرقة، إضافة إلى الجنف الحدبي المترقي. وسبب الوفاة في معظم المرضى هو اعتلال العضلة القلبية الضخامي الذي يتطور إلى قصور القلب الاحتقاني. وهذا المرض معند على المعالجة.

(٣)- الرنح الشوكي المخيخي spinocerebellar ataxia: هناك عدة أشكال مشابهة لرنح فريدرايخ.

- ففي داء روسي ليفي Roussy-Levy disease يكون لدى المصابين ضمور في عضلات الطرف السفلي مع ضمور عضلي يشبه نظيره في اعتلالات الأعصاب الخلقية.
- متلازمة رامسي هانت: ويرافق الرنح فيها صرع رمعي عضلي.
- الضمورات الزيتونية الجسرية المخيخية atrophy olivopontocerebellar (OPCA) تشمل خمسة أنماط فرعية على الأقل، وهي ذات وراثة سائدة dominant تبدأ في العقد الثاني أو الثالث من العمر بحدوث الرنح وشلول الأعصاب القحفية.

٢- الرَّقص chorea:

أ- رقص سيدنهام Sydenham chorea:

هو أكثر أنواع الرقَص المكتسب شيوعاً، وهو التظاهرة العصبية الوحيدة للحمى الرثوية ويشاهد في الأطفال خاصة. إن رقص سيدنهام هو على الأرجح استجابة مناعية ذاتية للجملة العصبية المركزية بعد الإصابة بالمكورات

العقدية المجموعة A.

تشمل المظاهر الثلاثة الرئيسة المميزة لرقص سيدنهام: الرقص ونقص المقوية وعدم الثبات العاطفي. يكون الرقص متناظراً، وقد تقتصر حركات الرقص على جانب واحد من الجسم. تكون الحركات سريعة ونفضية، وهي أكثر وضوحاً في الوجه والجذع والقسم القاصي من الأطراف، وتنتقل بسرعة من مجموعة عضلية إلى أخرى، وهي تزداد بالشدة وتختفي في أثناء النوم. قد تكون البداية مفاجئة لكن سير الرقص الوصفي سير مترق ببطء. قد يكون نقص المقوية علامة بارزة، وحين يرافق الرقَص الشديد يصبح الطفل عاجزاً عن تناول الطعام وارتداء الملابس والمشي، يصاب الكلام غالباً ويصبح غير مفهوم أحياناً. وتعد فترات البكاء غير المسيطر عليها مع تقلبات المزاج الشديدة مميزة للمرض، وقد تنجم جزئياً عن الإعاقة الحركية والشعور بالعجز. هناك عدة علامات وصفية ترافق رقص سيدنهام تشمل قبضة الحلاّب milkmaid's grip (تقلب شدة الانقباض والارتخاء عند المصافحة) واليد الرقصية choreic hand (اتخاذ اليد المبسوطة شكل الملعقة بسبب العطف عند الرسغ وبسط الأصابع)، وحركة اللسان السريعة darting tongue (عدم القدرة على إبقاء اللسان ممدوداً خارج الفم أكثر من عدة ثوان) وعلامة الكب pronator sign (دوران الذراع وراحة اليد للخارج عندما ترفع فوق الرأس). قد يستمر رقص سيدنهام عدة أشهر وقد يبقى حتى سنة إلى سنتين، ويحدث عند ٢٠٪ من الأطفال رقص متكرر مدة سنتين بعد النوبة الأولى. تعالج الحالات ذات العلامات الخفيفة معالجة محافظة مع تجنب الشدة قدر الإمكان أما الرقص المعند فيعالج بتجربة الديازيام وحين فشله تستخدم الفينوتيازينات أو الهالوبيريدول. ومع أن الفينوتيازينات والهالوبيريدول أدوية فعالة في معالجة رقص سيدنهام فإن استخدامها المديد قد يتضاعف بحدوث اضطراب حركي آخر هو عسر الحركة الآجل tardive dyskinesia.

يتعرض المصابون برقص سيدنهام لحدوث التهاب القلب الرثوي ولاسيما التضيق التاجي؛ لذلك يجب البدء بالوقاية بإعطاء البنسلين الفموي يومياً، والاستمرار على ذلك حتى مرحلة الكهولة.

قد تتظاهر الذئبة الحمامية الجهازية SLE أو ترافق أعراضاً وعلامات عصبية تشمل الاختلاجات ومتلازمات الذهان psychoses والتهاب السحايا العقيم وعلامات عصبية معزولة مختلفة بما فيها الرقص. قد يكون الرقص هو العلامة التي تتظاهر بها الذئبة الحمامية الجهازية خاصة في الطفولة، وتكون أضداد الفوسفوليبيد موجودة في المصل في معظم هؤلاء المرضى. يرافق وجود أضداد الفوسفوليبيد الجائلة في الدوران نسبة حدوث عالية من الخثارات الشريانية والوريدية. ويجب تحري وجود أضداد الفوسفوليبيد في كل طفل مصاب برقص مجهول السبب.

ب- داء هنتنغتون Huntington disease:

اضطراب تنكسي مترق في الجملة العصبية المركزية، يصيب نحو ١/١٠٠٠٠ من الأشخاص ويورث صفة جسدية سائدة. ينجم داء هنتنغتون عن طفرة جينية تؤدي إلى حدوث متوالية CAG كثيرة التكرار، ويقع هذا الجين على الصبغي 4p16.3. يبدأ المرض بين عمر ٣٥ و٥٥ سنة غالباً، وهو نادر عند الأطفال. ويتميز في الطفولة بحدوث صمل وسوء الوتار (خلل التوتر). يميل الرقص إلى أن يشمل العضلات الدانية وغالباً ما تدمج الحركات الشاذة في أفعال شبه متعمدة كمحاولة لإخفاء الاضطراب الحركي. يكون التخلف العقلي والمشاكل السلوكية واضحة في الأطفال، وتشيع الاختلاجات المقوية الرمعية وهي معندة على مضادات الاختلاج على نحو وصفي. توجد العلامات المخيخية في ٥٠٪ من الحالات واللاأدائية العينية الحركية oculomotor apraxia في ٢٠٪ من الحالات. سير المرض أكثر سرعة في الأطفال والفترة الوسطية لحدوث الوفاة هي ٨ سنوات مقارنة بـ ١٤ سنة عند الكهول. يظهر MRI فرط كثافة الأتبة (البَطامَة) putamen في البالغين المصابين بالشكل الصملي اللاحركي akinetic-rigid form. لا توجد معالجة نوعية لداء هنتنغتون، ولكن حالما يثبت التشخيص يجب على طبيب الأطفال طلب استشارة وراثية للعائلة. ومع أن الفحص البيولوجي الجزيئي (تكرار النوكليوتيد الثلاثي CAG) متوافر فإن استخدامه غير مستحب في الأطفال دون سن الرشد. يرتكس المرضى البالغون اللاعرضيون (قبل ظهور الأعراض) الذين يكون الاختبار إيجابياً فيهم على نحو يماثل ارتكاس المصابين بالسرطان حين تثبت إصابتهم.

الأسباب الأخرى للرقص: تشمل الاختلاجات اللانموذجية والانسمام الدوائي (مثل الفينتوئين والأميتربتيلين والفولفينازين) والاختلاجات المحرضة بالهرمونات (مثل مانعات الحمل الفموية) والحمل/ الرقص الحملي chorea gravidarum وداء لايم وقصور الدريقات وفرط الدرقية وداء ويلسون). كذلك قد يحدث الرقص بعد جراحة القلب وتوقف الدوران.

٣- خلل الوتار (خلل التوتر) dystonias:
الوتار هو حركة انفتالية دورانية بطيئة متقطعة تحدث دوراناً ووضعية مبالغ فيهما في الأطراف والجذع. تشمل الأسباب الرئيسة للوتار الاختناق حول الولادة والوتار العضلي المشوه والأدوية وداء ويلسون (التنكس الكبدي العدسي).

أ- خلل الوتار العضلي المشوه dystonia musculorum deformans (DMD) هو اضطراب مترق ببطء يبدأ في الطفولة وتبلغ نسبة حدوثه ١/١٠٠٠، وهو مجهول السبب، يورث DMD صفة جسدية سائدة.

ينجم هذا الاضطراب عن طفرات في جين DMD الذي يتوضع على الصبغي 9q34. يكون المظهر الأول للمرض خلال الطفولة غالباً اتخاذ وضعية معينة في الطرف السفلي في جانب واحد وخاصة في القدم التي تتخذ وضعية البسط مع الدوران؛ الأمر الذي يسبب المشي على صدر القدم tiptoe walking. تكون حركات خلل التوتر متقطعة في البداية وتزداد في حالات الشدة، وفي النهاية تصاب الأطراف الأربعة وعضلات الجذع إضافة إلى عضلات الوجه واللسان ويتأذى الكلام والبلع. قد يستجيب المرضى المصابون بخلل التوتر المعمم لجرعات عالية من التري هكسي فينيديل (Artane) trihexyphenidyl، وتشمل الأدوية الأخرى الفعالة: الكاريامازيبن والليفودوبا والديازيام والبروموكريتين. ويفيد تنبيه الدماغ العميق deep brain stimulation عن طريق مساري تُزرع داخل النوى القاعدية.

ب- خلل الوتار المستجيب للدوبا dopa-responsive dystonia (DRD) أو داء سيغاوا Segawa؛ هو أحد أشكال خلل التوتر الأساسي في الطفولة، وهو أكثر شيوعاً في الإناث، ويتظاهر وصفياً بعمر ٦,٥ سنة وسطياً بحدوث وضعية خلل توتر في الطرف السفلي. يتوضع جين خلل الوتار المستجيب للدوبا على الصبغي 22.2 - 22.1 14q وهو يرمز إنزيم GTP سيكلوهيدرولاز، المرض أسري مع وراثة جسدية سائدة. يستجيب DRD على نحو واضح لجرعات صغيرة يومياً (٥٠-٢٥٠ملغ) من الليفودوبا levodopa.

ج- خلل الوتار الشدفي segmental dystonia؛ وهو أكثر شيوعاً عند البالغين، ويميل إلى أن يقتصر على مجموعة محددة من العضلات، وهو يشمل معص الكاتب writer's cramp وتشنج الجفن وخلل التوتر الفموي الفكي السفلي buccomandibular dystonia. قد يستجيب الأشخاص البالغون المصابون بخلل التوتر الشدفي خاصة تشنج الجفن إلى الحقن الموضعي للذيفان الوشيقي. أما استئصال المهاد القري cryothalamectomy مع توضع آفة في المهاد البطيني الجانبي فيحتفظ به على نحو رئيس للمرضى الذين لديهم إصابة بالطرف.

د- الأدوية: هناك أدوية محددة قادرة على إحداث ارتكاس خلل الوتار الحاد عند الأطفال. قد تسبب الجرعات العلاجية من الفينتوئين أو الكاريامازيبن نادراً خلل توتر مترقياً في الأطفال. قد يحدث ارتكاس تحسسي ذاتي idiosyncratic reaction تجاه مركبات الفينوتيازين يتميز بوضعة خلل توتر حاد. إعطاء الدي فنهيدرامين وريدياً يؤدي إلى تراجع سريع لخلل التوتر الناجم عن الأدوية.

هـ- داء ويلسون Wilson disease: عيب خلقي في نقل النحاس نادر الحدوث (تبلغ نسبة حدوثه ١/٤٠٠٠٠ حتى ١/١٠٠٠٠٠ من الولادات الحية) يورث صفة جسدية متنحية. ويتميز بحدوث تشمع الكبد وتبدلات تنكسية في الجملة العصبية المركزية خاصة في النوى القاعدية.

حدد موقع الجين المسؤول عن داء ويلسون على الصبغي 21- 13q14. وعرف أن هناك طفرات عديدة في جين داء ويلسون هي المسؤولة عن تنوع تظاهرات المرض. الآلية الأساسية في داء ويلسون هي نقص إطراح النحاس عن طريق الصفراء، وهو ناجم جزئياً عن عيب ليزوزيمي في خلايا الكبد. الأعراض الأولى للداء عند الأطفال هي أعراض كبدية كثيراً ما تفسر خطأً على أنها التهاب كبد خمجي، ونادراً ما تحدث المظاهر العصبية لداء ويلسون قبل عمر ١٠ سنوات. خلل التوتر المترقي هو العرض الأول غالباً ثم يحدث الرعاش (الرجفان) في الأطراف، ويكون وحيد الجانب في البداية ثم يصبح في النهاية رعاشاً خشناً معمَماً ومعنّداً (يدعى رعاش خفق الجناح wing- beating tremor). ويشاهد فرط الإلعاب والابتسامة الجامدة والرتة (عسر التلفظ) والصمل والتقفع وخلل التوتر والرقص الكنعي. وتعد حلقة كايزر - فليشر Kayser -Fleischer ring علامة مميزة وهي أفضل ما ترى باستخدام المصباح الشقي. يصبح المرضى غير المعالجين وعلى نحو وصفي طريحي الفراش ومعتوهين.

و- داء هاليرفوردن - سباتز Hallervorden - Spatz: اضطراب تنكسي نادر يورث صفة جسدية متنحية ويتوضع الجين على الصبغي 20q13. تبدأ الآفة في الطفولة وتتميز بخلل وتار مترق وصمل ورقص كنعي ويصبح الشناج spasticity مع الاستجابة الأخمصية بالانبساط والرتة وتدهور الذكاء واضحة في طور المراهقة. يظهر التشريح

المرضي العصبي وجود تجمعات شديدة من الأصبغة الحاوية على الحديد في الجسم الشاحب والمادة السوداء.

ز- الكنع athetosis: يرافق الأذية الدماغية حول الولادة على نحو شائع، ويكون أحياناً الاضطراب الحركي الرئيس في حالة التحساس الذاتي idiosyncrasy من الفينوتيازين. قد يحدث داء الرقص الكنعي choreoathetosis بعد إجراء عمليات المجازة القلبية بالتبريد لعلاج آفات القلب الخلقية.

ح- الرعاش (الرجفان) tremor: هو حركة لا إرادية تتميز باهتزاز منتظم في جزء من الجسم. قد يكون الرعاش واضحاً في أثناء الراحة resting tremor أو مع تثبيت الوضعة postural tremor أو مع الحركة action tremor. يعرف التململ العصبي (النفرزة) jitteriness بأنه رجفانات نظمية تحدث حول محور ثابت وتكون ذات سعة متساوية وهي أكثر حركة لا إرادية شيوعاً في الرضع السليمين. يكون التململ العصبي أكثر وضوحاً حين يبكي الرضيع أو يفحص(مثل منعكس مورو)، وتعد غير طبيعية حين يكون الرضيع مستيقظاً ومتنبهاً أو إذا استمر الرجفان إلى ما بعد الأسبوع الثاني من العمر. تشمل الأسباب العضوية للنفرزة الخمج والنزف داخل القحف واعتلال الدماغ بنقص الأكسجة ونقص سكر الدم ونقص كلسيوم الدم ونقص مغنزيوم الدم والتعرض قبل الولادة للماريجوانا الوالدية ومتلازمة سحب المخدرات.

ط- الرعاش الأساسي essential tremor: مرض عائلي يورث صفة جسدية سائدة. قد تبدأ الحالة خلال الطفولة وتكون عادة مترقية ببطء. يكون الرجفان وعلى نحو وصفي وضعياً (له علاقة بالوضعية) وهو يختفي على نحو شائع في أثناء الراحة. إذا سبب الرجفان صعوبة في الكتابة أو نشاطات الحياة اليومية يعطى لعلاجه البروبرانولول أو البريميدون وتكون الاستجابة جيدة عادة. يحدث رجفان الكتابة الأولي primary writing tremor في أثناء الكتابة ويتميز برجفان نفضي ويستجيب غالباً لحاصرات بيتا أو الأدوية المضادة للكولين.

ي- الأدوية: تشمل الأدوية التي قد تسبب الرجفان الأمفيتامينات وحمض الفالبروات ومضادات الذهان neuroleptics ومضادات الاكتئاب ثلاثية الحلقة والكافئين والتيوفللين.

ك- الاضطرابات الاستقلابية: قد يكون الرعاش التظاهرة الأولى للاضطرابات الاستقلابية وتشمل نقص سكر الدم وفرط نشاط الدرقية والورم الأرومي العصبي وورم القواتم. يتظاهر داء ويلسون غالباً برجفان الوضعة ويستمر مع الحركة.

قد يحدث في الأطفال الذين شفوا من رض الرأس الشديد رعاش في الأجزاء الدانية من الجسم يتفاقم بالحركة ويستجيب للبروبرانولول.

ثامناً - الاضطرابات التنكسية في الجملة العصبية المركزية:

الاضطرابات التنكسية العصبية neurodegenerative disorders هي مجموعة من الأمراض تؤدي إلى تدهور مترقٍ في الوظائف العصبية مع فقدان القدرة على التنقل أو النطق أو السمع أو الرؤية، وكثيراً ما ترافقها اختلاجات وتقهقر ذهني. النسبة الكلية لحدوث هذه الأمراض نحو ٠,٦ لكل ألف ولادة حية.

على الرغم من ندرة هذه الأمراض فإن التشخيص الدقيق إن أمكن مهم لتحديد الإنذار ونمط الوراثة. وقد يحتاج بعضها إلى العلاج الباكر للحصول على النتائج الجيدة، كما في داء ويلسون.

المقاربة السريرية:

- **القصة:** من الضروري التأكد من قصة التراجع وفقد المهارات المكتسبة لتمييز الأمراض التنكسية من الأمراض غير المترقية والثابتة.

التطور الروحي الحركي الأولي سوي غالباً أو شبه سوي، يتلوه مرحلة من التباطؤ أو التوقف، مع عدم اكتساب مهارات جديدة، ثم يبدأ التراجع بفقدان المهارات السابقة.

قد يكون البدء مخاتلاً أو حاداً أحياناً يرافق الأخماج الفيروسية. وقد يترقى التراجع على نحو متدرج وثابت، أو بسرعة أحياناً.

- **إصابة المادة البيضاء أو الرمادية:** تؤدي إصابة المادة البيضاء على نحو أساسي إلى اضطراب حركي مع علامات إصابة عصبون علوي كالتشنج وصعوبة التنقل. أما إصابة المادة الرمادية فتؤدي إلى تراجع عقلي وذهني وتراجع القدرات البصرية أو السمعية وكذلك الاختلاجات.

- **الأعراض الجهازية:** من الشائع اشتراك الأجهزة الأخرى في الأمراض التنكسية العصبية كما في الإصابة العينية والضخامات الحشوية والتشوهات الهيكلية كما ترافق البقع والتصبغات الجلدية الاضطرابات الجلدية العصبية.

- **القصة العائلية:** تورث معظم الأمراض التنكسية العصبية خصوصاً الاستقلابية صفة جسدية متنحية فالقصة العائلية لإصابات الأقارب وزواج الأقارب قد تكون موجهة ومساعدة على التشخيص.

التظاهرات السريرية بحسب العمر:

١- مرحلة الرضاعة (٠-٢ سنة): التظاهرات صعبة التمييز ومخاتلة. يبدأ التراجع بفقد الطفل الاهتمام بالمحيط مع عدم اكتساب المهارات التطورية الحركية الروحية للعمر.

حين عدم وجود دلائل سريرية (ضخامات حشوية أو تبدلات جلدية) يجب التفكير بقصور الدرقية واعتلالات الحموض الأمينية والعضوية، وفرط غليسين الدم اللاكيتوني non- ketotic hyperglycinaemia وداء منكز Menkes وتتظاهر في هذا العمر بالاختلاجات والهياج والبكاء الذي يرافق القعس الظهري مع ضخامات حشوية أو من دونها ولهذه التغيرات أسباب متعددة (الجدول ١).

٢- مرحلة ما قبل المدرسة (٢-٥ سنوات): يؤثر التراجع في هذا العمر في اللغة والسلوك والتنقل. قد ترافق هذه الاضطرابات مظاهر خفيفة شأن ما يشاهد في داء سان فيليبو، أو بمظاهر صريحة كالتشنج الشديد كما في حالات حثل المادة البيضاء المتبدل اللون.

تبدأ في هذا العمر المظاهر السريرية لبعض الحالات مع أعراض توحدية (انعزالية) autism مثل متلازمة ريت وأنجلمان. والاختلاجات قد تكون كذلك من المظاهر الأولية للاضطرابات التنكسية (الجدول ٢).

١- من دون أي علامات واضحة With no clinical clues أ- قصور الغدة الدرقية Hypothyroidism ب- اعتلالات الحموض الأمينية Aminoacdopathies ج- الحموض العضوية Organic aciduria
٢- مع اختلاجات With seizures أ- التصلب الحدبي Tuberoussclersis ب - متلازمة أنجلمان Angelman ج - داء منكز Menkes د - فرط غليسيرين الدم اللاكيتون Mon kyperlycinmia
٣- مع فرط استثارة هيومية With irritability أ - داء كرب Krabbe ب - داء غوشر الطفلي Infantile gaucher ج - داء تاي ساكس Taysachs د - داء نيمان بيك Nieman Pick هـ - غلوتاريك النمط الأول Glutaricaciduria و - بليز - باتشر ميرز PelizaeusMmerzbacher
الجدول (١) **التراجع الروحي الحركي في مرحلة الرضاعة**

٣- مرحلة المدرسة: غالباً ما يتظاهر التراجع هنا في الأداء الدراسي وضعف الذاكرة وبطء التعلم. وقد ترافقها اختلاجات أو لا ترافقها (الجدول ٣).

تصنيف الآفات التنكسية في الجملة العصبية المركزية:

يمكن تصنيف هذه الاضطرابات إلى مجموعات مختلفة:

١-مع علامات عصبية Neurological signs أ- حثل المادة البيضاء المغاير الصباغ Metachromatic ب - داء ساندهوف Sandhoff ج - رنح توسع الشعريات الوراثي د - داء لي هـ - داء نيمان بيك
٢- مع مظاهر توحدية Autistic features أ- متلازمة ريت ب - متلازمة أنجلمان Angelman ج - داء باتين الطفلي د - فرط غليسين الدم اللاكيتوني Non ketotic
٣- مع اختلاجات With seizures أ - داء باتين الطفلي المتأخر ب - داء ألبير Alper
الجدول (٢) **التراجع الروحي الحركي في مرحلة قبل المدرسة**

١- مع الاختلاجات بوصفها مظهراً رئيسياً With seizures a prominent feature أ - داء لافورا ب - داء باتين الشبابي ج - داء السياليدوس د - الرمع العضلي مع الألياف الحمراء اللمزقة هـ - داء غوشرالسبابي
٢- مع الاختلاجات بوصفها مظهراً غير رئيسي أ - حثل المادة البيضاء المغاير الصباغ ب - حثل المادة البيضاء الكظري ج - التهاب الدماغ المنتشر المصلب تحت الحاد د - داء ويلسون هـ - داء هنتغتون و - داء هالر فوردن سباتز
الجدول (٣) **التراجع الروحي الحركي في مرحلة المدرسة**

١- اضطرابات خزن الليزوزيمات lysosomal storage diseases:

أ- أدواء السفنغولبيد sphingolipidoses:

- غانغليوزيد gangliosidosis.
- داء كراب Krabbe.
- حثل المادة البيضاء المتبدل اللون.

ب- أدواء البروتينات السكرية glycoproteinose:

- الداء الفوكوزيدي fucosidosis.

ج- أدواء عديدات السكاريد المخاطية mucopolysaccharidoses.

د- أدواء الشحوم المخاطية mucolipidoses.

٢- اضطرابات البيروكسوسومات peroxysomal:

- حثل المادة البيضاء الكظري adrenoleukodystrophy.

٣- بيلة الحموض العضوية organic aciduria:

- كانافان Canavan.

٤- اضطرابات استقلاب المعادن:

أ- داء ويلسون Wilson.

ب- داء منكز Menkes.

٥- داء الليبوفوسين الشحمي العصبي neuronal ceroid lipofuscinoses.

٦- التنكسات النخاعية المخيخية spinocerebellar degeneration.

أ- رنح فريدريك Friedreich's ataxia.

ب- فقد البروتين الشحمي بيتا من الدم Abetalipoproteinaemia.

ج- رنح توسع الشعيرات ataxia telangiectasia.

٧- إصابات النوى القاعدية:

- هاليرفوردن - سباتز Hallervorden- Spatz.

٨- الأخماج مثل التهاب الدماغ المصلب المنتشر تحت الحاد.

بعض الأمراض التنكسية العصبية بحسب العمر: فيما يلي أكثر الأمراض شيوعاً بحسب البدء.

١- خلال مرحلة الرضاعة (٠-٢ سنة):

أ- متلازمة ريت Rett's syndrome: مرض مرتبط بالجنس يصيب الإناث على نحو رئيس. ويمكن كشف جين MEC P٢ في ٨٥٪ من الحالات. يتظاهر بعد فترة من التطور الروحي الحركي الطبيعي تمتد حتى عمر ٦-١٨ شهراً بتراجع النطق والوظائف الدقيقة لليدين واضطرابات النوم والهياج، ويتأخر نمو محيط الرأس مع صغر حجمه.

يؤدي السير السريري إلى تراجع عقلي شديد وحركات يدين متكررة (كفسل اليدين) والتشنج والجنف scoliosis وتحدث اختلاجات في ثلثي المرضى. إضافة إلى نوب فرط التهوية أو حبس النفس.

يعتمد التشخيص على نحو أساسي على القصة السريرية لإصابة أنثى مع صغر حجم الرأس. موجودات EEG غير وصفية.

ب- متلازمة الليبوفوسين العصبي عند الرضيع infantile neuronal ceroid lipofuscinoses: يدعى هذا المرض أيضاً داء Batten ينتقل بصفة جسدية متنحية ويتميز بتراكم تصبغات دهنية lipopigments في النسج وتصنف بحسب عمر البدء.

يبدأ داء باتين في الرضيع في نهاية السنة الأولى بتوقف التطور الروحي الحركي مع الاختلاجات وفقد الرؤية واضطرابات حركية وصغر الجمجمة، ويترقى الداء تدريجياً إلى فرط الاستثارة والرخاوة ثم تشنجات فرط المقوية.

ويُظهر التشريح المرضي (بالمجهر الإلكتروني) اندخالات حبيبية granular في العصبونات ويتم التشخيص بعيار إنزيمات الكريات البيض ودراسة DNA.

ج- داء كراب Krabbe: يبدأ الشكل الشائع عند الرضيع في الأشهر الأولى بالهياج والتشنجات والتراجع الروحي الحركي، ويتطور المرض إلى فقد المهارات ثم إلى وضعية فصل المخ نحو نهاية السنة الأولى من الحياة، ويتم التشخيص بعيار إنزيمات الكريات البيض.

د- داء تاي - ساكس Tay- Sachs: يتظاهر في الرضيع بين ٤-٦ شهور بضعف حركي ثم يترقى المرض بسرعة إلى الرخاوة والاختلاجات مع فرط الاستثارة وكبر حجم الرأس وتحدث الوفاة نحو عمر ٤ سنوات؛ ويتم التشخيص بمعايرة إنزيمات الكريات البيض.

هـ- داء بليزايوس - ميرزباتشر Pelizaeus- Merzbacher: هو اضطراب نزع نخاعين من المادة البيضاء يصيب المرض الذكور غالباً (X linked)) وتوجد جين PLM في ٨٥٪ من الحالات.

يبدأ في عمر السنة من الحياة بالرأرأة والخزل النصفي السفلي التشنجي واضطرابات حركية. يُظهر الرنين المغنطيسي تغيرات وصفية من نقص النخاعين في المخيخ.

و- حثل المادة البيضاء المتبدل اللون metachromatic leukodystrophy: تبدأ الإصابة في عمر ١٨ شهراً بالتراجع والرخاوة مع غياب المنعكسات الوترية (اعتلال أعصاب مرافق) تترقى ثم تنتهي بالوفاة في نحو عمر ٨ سنوات.

يظهر الرنين المغنطيسي تبدلات متناظرة من نزع الميالين في المادة البيضاء في الدماغ، ويوضع التشخيص بعيار إنزيمات الكريات البيض.

ز- الحثل المحواري العصبي في الرضيع infantile neuroaxonal dystrophy: هو تنكس في الجملة العصبية المركزية والمحيطية يورث صفة جسدية متنحية، يتظاهر بالرخاوة مع ضعف المنعكسات الوترية في السنة الأولى، ويترقى إلى التشنج المعمم وحدوث القعس الظهري، فالوفاة في عمر نحو ٥ سنوات.

يظهر التشريح المرضي محاوير شبه كروية الشكل axonal spheroids في خزعة جلد الإبط. يبدو بالرنين المغنطيسي ضمور مخيخ معمم مع نقص كثافة المادة البيضاء.

٢- مرحلة ما قبل المدرسة:

أ- متلازمة الليبوفوسين العصبي الطفلي المتأخر (داء بايتن) late infantile neuronal ceroid lipofuscinoses: يبدأ الداء في عمر ٢-٤ سنوات غالباً بالاختلاجات الرمعية العضلية والمقوية، ويترقى المرض إلى الصعوبات الحركية والرنح والعمى، وتنتهي بالوفاة في عمر ٣-١٠ سنوات.

يُؤكَّد التشخيص بخزعة الجلد ومعايرة إنزيمات الكريات البيض.

ب- داء سان فيليبو Sanfilippo: هو أحد عديدات السكاريد المخاطية يبدأ بعمر ١-٥ سنوات بالتأخر الروحي الحركي يليه بين ٣-١٢ سنة الاضطراب السلوكي، ثم الحالة الإنباتية vegetative بين ١٠-١٥ سنة والموت بعمر ١٥-٢٥ سنة. يوضع التشخيص بزيادة إطراح الهيبارين سلفات في البول ويُثبت بعيار إنزيمات الكريات البيض.

ج- داء غوشر النموذج العصبي Gaucher: يتظاهر بأعمار مختلفة (من عمر الرضاعة حتى المراهقة)؛ بعسر حركي عيني وشلل فوق النوى، ثم يترقى المرض إلى الرنح والعتاهة. يؤكَّد التشخيص ببزل النقي ورؤية خلايا غوشر فيه، وبمعايرة إنزيمات الكريات البيض.

المعالجة بتعويض الإنزيمات.

د- التنكس العصبي المترقي في الأطفال (داء ألبير) Alper: يتضمن هذا المرض اضطرابات تبدو في مرحلة الرضاعة أو الطفولة الباكرة مع إصابة كبدية أو من دونها.

يتظاهر أولاً بالرخاوة وفشل النمو والاختلاجات مع تأخر التطور الروحي الحركي ونقص الوظيفة الكبدية، ويترقى بعد ذلك إلى حدوث نوب صرعية جزئية ونوب معممة، وتحدث الوفاة بالقصور الكبدي. وقد تبين أن حالات القصور الكبدي المثارة بالفالبروات هي سبب الإصابة بداء ألبير.

٣- مرحلة عمر المدرسة (٥-١٢سنة):

أ- متلازمة الليبوفوسين العصبي الشبابي (داء باتين) juvenile neuronal ceroid lipofuscinoses: يتظاهر النموذج الشبابي من داء باتين بعمر ٤-١٤ سنة باضطرابات سلوكية خفية وتراجع الرؤية ويترقى حتى التراجع العقلي والعلامات الهرمية وخارج الهرمية ويحدث العمى بعمر ٢-٦ سنوات، وتحدث الوفاة بعمر ٢٠ سنة. ويؤكَّد التشخيص بفحص DNA.

ب- حثل المادة البيضاء الكظري المرتبط بالجنس adrenoleukodystrophy: هو اضطراب في البيروكسيمات peroxisomes يورث بصفة مرتبطة بالجنس متنحية، يتظاهر المرض بعمر ٤-١٠ سنوات باضطرابات سلوكية شديدة ويترقى إلى ضعف عضلي سريع مع ضمور العصب البصري واختلاجات، ويتظاهر القصور الكظري على نحو متأخر.

يظهر الرنين المغنطيسي تبدلات وصفية في المادة البيضاء كما تكشف التحاليل المخبرية دلائل على القصور الكظري.

يحسّن العلاج بزيت (لورنزو) Lorenzo الموجودات المخبرية، ولكنه لا يؤثر في الإنذار. تتحسّن الحالة بزرع النقي عند الأطفال المصابين غير العرضيين.

ج- رنح فريدراخ Friedreich's ataxia: [ر. الرنح] يتظاهر في الطفولة والمراهقة برنح بطيء مترقٍ مع علامات هرمية واعتلال أعصاب محيطية وغياب المنعكسات الوترية مع علامة بابنسكي والقدم القفداء مقوسة pes cavus في الجانبين. يورث المرض بصفة جسدية متنحية ويعتمد التشخيص على كشف طفرة المرض.

د- داء نيمان - بيك نموذج C (Niemann- Pick C): يتظاهر في الطفولة المتأخرة بتراجع عقلي واختلاجات مع شلل القدرة على الحملقة إلى الأعلى vertical gaze palsy، ويترقى المرض إلى الرنح وعسر المقوية والضخامات الحشوية. يظهر بزل النقي خلايا رغوية بلون زرقة البحر ويمكن تحديد طفرة نيمان بيك NPC1) C) في بعض الحالات.

٤- مرحلة المراهقة:

أ- داء ويلسون Wilson disease: يجب تحري هذا المرض في كل حالات التراجع العصبي غير المفسر وتغيرات الشخصية إذ إن العلاج الباكر مهم.

يتظاهر عادة باضطرابات خارج هرمية في مراحل المراهقة (التظاهرات الكبدية في الأعمار المبكرة)، ويمكن كشف حلقة كايزر- فليشر Kayser- Fleischer في القزحية وهي غالباً وصفية لهذا المرض. التشخيص بمعايرة طرح النحاس في

بول ٢٤ ساعة.

العلاج الأساسي هو البنسلامين والزنك الذي يخفف من امتصاص النحاس في الأمعاء.

ب- التهاب النخاع المصلب المنتشر تحت الحاد SSPE: هو التهاب مزمن في الجملة العصبية المركزية، يعزى إلى فيروس الحصبة أو بعد لقاح الحصبة نادراً.

يتظاهر المرض بعد ٥-٧ سنوات من الإصابة بالحصبة باضطراب سلوكي، ويتراجع الأداء الدراسي، يتلوه اختلاجات رمعية معندة. يترقى المرض إلى اضطرابات هرمية وخارج هرمية ثم العتاهة، ويموت المريض عادة بعد ١-٣ سنوات من بدء الداء.

يظهر تخطيط الدماغ مركبات دورية وصفية وترتفع أضداد الحصبة في السائل الدماغي الشوكي. لا يوجد علاج فعّال حالياً، وتنتهي الحالة على نحو عام إلى العتاهة والموت.

استقصاءات الأمراض التنكسية:

قد توحي القصة السريرية وأحياناً الموجودات السريرية النوعية التشخيص أو التشخيص التفريقي، ولكن غالباً ما تتشابه الحالات أو تفتقر إلى الموجودات النوعية مما يجعل إجراءات المسح الاستقصائي بما يتناسب مع العمر مبرراً وفي جميع الحالات.

١- في مرحلة الرضاعة قد تُجرى الاستقصاءات التالية:

أ- هرمونات الغدة الدرقية والحاثة النخامية الدرقية TSH.

ب- الحموض الأمينية في الدم.

ج- الحموض العضوية في البول.

د- إنزيمات الكريات البيض white cells enzymes.

هـ- قد يفيد تخطيط الدماغ في حالات التشنج الطفلي وفرط غليسين الدم اللاكتوني.

و- معايرة اللاكتات والأمونيا وغازات الدم وسكر الدم على الريق.

ز- اختبارات أخرى: عيار نحاس الدم وبزل السائل الدماغي الشوكي لعيار الغليسين والنواقل العصبية.

٢- في مرحلة قبل المدرسة ٢-٥ سنوات قد تشمل الاستقصاءات بعض مما سبق مع:

أ- الحموض الأمينية في الدم.

ب- الحموض العضوية في البول.

ج- إنزيمات الكريات البيض.

د- خزعة الجلد ودراسات الكمونات البصرية المحرضة.

هـ- دراسات DNA.

و- إنزيمات الكبد واللاكتات وغازات الدم وسكر الدم.

٣- في مرحلة المدرسة تتضمن الاستقصاءات بعض مما سبق مع:

أ- إنزيمات الكريات البيض.

ب- استقصاءات داء باتين (خزعة الجلد والكمونات المثارة البصرية).

ج- دراسة DNA.

د- الحموض الدسمة طويلة السلسلة جداً.

هـ- تخطيط الدماغ.

و- أضداد الحصبة في السائل الدماغي الشوكي.

ز- عيار السيرو بلاسمين والنحاس في الدم ونحاس بول ٢٤ ساعة.

اضطرابات الحموض الأمينية:

تنجم الأذية العصبية في اضطرابات استقلاب الحموض الأمينية عن تراكم مستقلبات سمية في الجسم. وتتظاهر هذه الاضطرابات إما على نحو حاد ولاسيما في الوليد بتثبط عام واختلاجات ووذمة دماغية وإما على نحو تحت حاد وإما مزمن بتراجع عقلي وعتاهة.

لا يوجد في معظم هذه الحالات علامات سريرية صريحة ويعتمد التشخيص على رحلان الحموض الأمينية في الدم ومعايرتها.

أكثر الاضطرابات شيوعاً هي بيلة الهوموسيستين homocystinuria وبيلة شراب القيقب maple syrup disease وبيلة الفينيل كيتون.

● **بيلة الفينيل كيتون phenylketonuria:** يكون الأطفال المصابون طبيعيّين باكراً بعد الولادة شعرهم أشقر وعيونهم زرق. وإن لم يكشف المرض يترقى إلى التراجع العقلي وصغر حجم الجمجمة والاختلاجات والاضطرابات الهرمية وخارج الهرمية.

يعتمد التشخيص الباكر قبل ٣-٤ شهور من العمر على اختبارات المسح الجماعي وإذا كان عيار فنيل أمين الدم مرتفعاً أكثر من ١٠٠٠ مكغ/ل فهو اختيار مشخص.

يعتمد العلاج على نحو أساسي على الحمية قليلة الفينيل ألانين للمحافظة على مستوى من ٤-٦ ملغ/د.ل. وقد يحتاج الأمر في بعض الحالات إلى إضافة ل. دوبا L.Dopa. والعلاج بمضادات الاختلاجات عند حدوثها.

البحث		الصفحة

البحث		الصفحة